

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1889

THÈSE

N°

390

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 26 juillet 1889 à 1 heure.

PAR **Ernest HUET**

Né à Rugles (Eure) le 5 janvier 1858

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS (SAINT-LOUIS, BICÊTRE, LA SALPÊTRIÈRE)

ANCIEN PROSECTEUR DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE CAEN

LAUREAT DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE CAEN (1^{er} PRIX 1877-78 ET 1878-79. PRIX LE SAUVAGE, MÉD. D'OR, 1878-79)

DE LA CHORÉE CHRONIQUE

Président : M. le professeur Charcot.

Juges { MM. Straus, professeur.
Tillaux, } *agregés.*
A. Robin, }

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

AUX BUREAUX DU PROGRÈS

MÉDICAL

14, rue des Carmes, 14

A. DELAHAYE ET LECROSNIER

ÉDITEURS

Place de l'École-de-Médecine

1889

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen : M. BROUARDEL.

Professeurs.	MM.
Anatomie.	FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	A. GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale.	{ DAMASCHINO.
	{ DIEULAFOY.
Pathologie chirurgicale.	{ GUYON.
	{ LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.	CORNIL.
Histologie.	Mathias DUVAL.
Opérations et appareils.	DUPLAY.
Pharmacologie.	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale.	HAYEM.
Hygiène.	PROUST.
Médecine légale.	BROUARDEL.
Accouchements, maladies des femmes en couches et des enfants nouveau-nés.	N.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.	STRAUS.
Clinique médicale.	{ G. SÉE
	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ PETER.
Clinique des maladies des enfants.	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	BALL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	FOURNIER.
Clinique des maladies du système nerveux.	CHARCOT.
Clinique chirurgicale.	{ RICHET.
	{ VERNEUIL.
	{ TRÉLAT.
	{ LE FORT.
Clinique ophtalmologique.	PANAS.
Clinique d'accouchements.	TARNIER.

Professeurs honoraires : MM. GAVARRET, SAPPEY, HARDY, PAJOT

Agréés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BALLET.	GUEBHARD.	POIRIER, chef des travaux anatomiques.	TRIBEMONT-DESSAIGNE
BLANCHARD.	HANOT.	POUCHET.	ROBIN (Albert).
BOUILLY.	HANRIOT.	QUENU.	SCHWARTZ.
BRISSAUD.	HUTINEL.	QUINQUAUD.	SEGOND.
BUDIN.	JALAGUIER.	RAYMOND.	TROISIER.
BRUN.	JOFFROY.	RECLUS.	VILLEJEAN.
CHAUFFARD.	KIRMISSON.	REMY.	
CAMPENON.	LANDOUZY.	REYNIER.	
DEJERINE.	PEYROT.		

Le Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

le D^r HUET

A LA MÉMOIRE DU DOCTEUR BAUDRY (d'EVREUX).

A LA MÉMOIRE DE MES COUSINS

CÉLOS ET BIGOURDAN

A MA MÈRE, A MES TANTES, A MA SŒUR

A MON COUSIN ET A MA COUSINE GATTIER

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

ET TRÈS HONORÉ MAÎTRE

M. le Professeur CHARCOT

Membre de l'Institut.

A MES MAÎTRES

A MES AMIS

INTRODUCTION

L'attention des neuropathologistes s'est portée, dans ces derniers temps, sur une forme de chorée remarquable par son développement à une période déjà avancée de la vie, par sa marche chronique et progressive, par l'affaiblissement mental qui l'accompagne le plus souvent, et par le rôle que joue l'hérédité dans sa production. Huntington, aux Etats-Unis, a été un des premiers à signaler ces diverses particularités et a insisté principalement sur le rôle de l'hérédité similaire. Assez longtemps après, dans ces dernières années seulement, de nombreux travaux ont paru sur ce sujet, en Allemagne, en Amérique, en France, en Angleterre, etc. Suivant le point de vue auquel ils se sont placés, les auteurs de ces récents mémoires ont appelé cette forme morbide : Chorée de Huntington, chorée héréditaire, chorée héréditaire de l'adulte, chorée chronique progressive.

Nous avons eu l'occasion, l'an dernier, grâce aux immenses ressources de l'hospice de la Salpêtrière et de sa consultation externe, d'observer un certain nombre de ces cas et de pouvoir les comparer avec de nombreux cas de chorée ordinaire de Sydenham, de chorées hystériques, de chorées symptomatiques et avec d'autres

affections qui présentent avec les précédentes une certaine ressemblance, telles que la maladie des tics, l'athétose double, etc. Aussi, encouragé par les conseils de notre éminent Maître, M. le professeur Charcot, avons-nous choisi ce sujet pour notre thèse inaugurale. Parmi les seize malades atteints de chorée chronique, que nous avons observés personnellement, chez neuf seulement se rencontre l'hérédité similaire. Pour la plupart des autres nous avons pu avoir des renseignements suffisants sur leurs antécédents de famille, soit par eux-mêmes, soit par leurs parents, et nous avons pu nous convaincre que cette hérédité faisait défaut. Cependant chez eux la chorée ne diffère par aucun autre caractère, soit dans les symptômes, soit dans l'évolution, des cas de chorée héréditaire que nous avons observés ou que nous avons trouvés rapportés par les divers auteurs qui se sont occupés de cette question. Le début de la chorée chronique est habituellement lent et insidieux, et le plus souvent ne peut être rattaché à une cause occasionnelle apparente ; dans une de nos observations il a été facile de remonter à cette cause, la chorée a débuté rapidement à la suite d'une violente émotion, comme il arrive souvent dans la chorée de Sydenham. Enfin nous dirons encore qu'une de nos observations se rapporte à une enfant de dix ans atteinte de chorée depuis environ six ans ; dans ce cas la chorée chronique est des plus manifestes et ne diffère en aucun point essentiel des autres chorées chroniques que nous avons observées, et nous croyons pouvoir dire que cette maladie, regardée surtout comme une affection de l'âge adulte, peut se rencontrer aussi chez l'enfant.

Nous nous proposons donc dans ce travail de rechercher si la chorée chronique avec hérédité similaire doit être séparée de la chorée chronique sans hérédité, si, en un mot, elle constitue une forme morbide autonome, ou ne constitue au contraire qu'une variété de la chorée chronique. Nous examinerons aussi les rapports ou les différences qui peuvent exister entre la chorée dans ses manifestations à forme chronique et la chorée commune de Sydenham.

Mais, avant de commencer cette étude, qu'il nous soit permis d'exprimer toute notre reconnaissance à nos Maîtres, qui nous ont honoré de leur bienveillante attention et nous ont toujours témoigné tant d'intérêt.

Que M. le Professeur Charcot veuille bien accepter l'hommage de notre profonde gratitude pour le précieux enseignement que nous avons reçu de lui pendant les deux années que nous avons eu l'honneur d'être son externe, puis son interne, et pour les nombreux conseils qu'il nous a si souvent prodigués. Il nous donne encore une nouvelle marque d'intérêt en voulant bien accepter la présidence de cette thèse.

Que nos Maîtres dans les hôpitaux, M. le Professeur Damaschino, MM. Dumontpallier, Terrier, Lancereaux, A. Voisin, Lailler, Déjerine, nous permettent de leur témoigner combien nous leur sommes reconnaissant pour toute la bienveillance et l'intérêt qu'ils nous ont toujours montrés. Nous avons le profond regret de ne plus pouvoir compter parmi eux M. Legrand du Saulle ; qu'il nous soit permis de rendre hommage à sa mémoire.

Que M. Lailler veuille bien accepter encore tous nos remerciements pour les nombreux et excellents conseils

qu'il nous a si souvent donnés depuis le début de nos études médicales.

Nous ne saurions oublier nos premiers Maîtres de l'Ecole de médecine de Caen, et en particulier M. Fayel, sous la direction duquel nous avons commencé l'étude de l'anatomie ; qu'ils veuillent bien agréer l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

Que M. Déjerine nous permette de le remercier pour avoir bien voulu nous associer à plusieurs de ses travaux et nous ouvrir de nouveau son riche service de Bicêtre. Nous adressons encore tous nos remerciements à M. Joffroy, qui nous a communiqué plusieurs observations et nous a autorisé à voir les malades dans son service ; à M. P. Marie, qui nous a guidé plus d'une fois de ses conseils et nous a adressé du bureau central plusieurs de nos malades ; et à M. Gilles de la Tourette, qui a bien voulu nous communiquer une partie encore inédite des recherches qu'il a entreprises avec M. Cathelineau sur les troubles de la nutrition et sur les modifications que subit la composition de l'urine dans les névroses.

I

HISTORIQUE

Avant d'exposer l'état actuel de nos connaissances sur la chorée chronique, nous rappellerons brièvement les phases principales par lesquelles a passé l'histoire de la chorée considérée dans son ensemble. Nous pourrions ainsi mieux nous rendre compte de la place que la chorée chronique occupe dans l'histoire générale de cette maladie.

Les médecins de l'antiquité et les médecins arabes ne paraissent pas avoir connu la chorée comme maladie distincte, isolée des autres affections convulsives ou paralytiques, et les passages d'Hippocrate et de Galien cités par J. Franck et Sauvages sont loin d'être probants et de démontrer que ces auteurs connaissaient réellement la chorée (1).

Au moyen âge, vers la fin du xiv^e siècle et le commencement du xv^e, apparurent sur les bords du Rhin et de la Meuse ces grandes épidémies dansantes, sur lesquelles les chroniqueurs contemporains nous ont transmis seuls à cette époque quelques récits. Déjà, cependant, aux xi^e et xii^e siècles s'étaient montrées de petites épidémies semblables que l'on trouve signalées dans les chroniques de l'époque.

Puis les médecins des xv^e et xvi^e siècles, Otto Brunfels, Paracelse, Schrenck de Graffenberg, et plus tard Plater, Horst, etc., nous ont transmis à leur tour les renseignements qu'ils avaient pu recueillir sur les épidémies précédentes et nous ont laissé des descriptions de petites épidémies plus circonscrites ou de cas isolés, que l'on appelait alors danse de

1. G. Sée. *Mém. de l'Ac. de méd.*, 1850.

Consulter aussi pour l'histoire générale de la chorée l'article *Danse de Saint-Guy*, par M. Raymond, *Dict. encycl. des sc. méd.*

Saint-Guy, du nom du saint aux chapelles duquel on se rendait en pèlerinage pour se guérir de cette maladie ou pour s'en préserver.

Ces épidémies de choréomanie du moyen âge et la danse de Saint-Guy des siècles suivants ne répondaient, vraisemblablement, qu'en bien faible partie à ce que nous connaissons aujourd'hui sous le nom de chorée proprement dite et devaient contenir surtout de nombreux cas d'hystérie, de vésanies, de chorées rythmées ou chorées hystériques, etc. (1).

Au xvii^e siècle, Sydenham (2) donne une courte mais excellente description de la chorée vulgaire, qui atteint les enfants le plus souvent, dit-il, de la dixième année jusqu'à la puberté et il lui conserve le nom de danse de Saint-Guy, *chorea sancti Viti*.

Pendant le xviii^e siècle les auteurs anglais s'en tiennent aux opinions de Sydenham; en France, on méconnaît à peu près complètement la maladie et Lieutaud même en nie l'existence; en Allemagne les connaissances sur la danse de Saint-Guy restent des plus confuses.

Au commencement de notre siècle Bouteille (3), alors âgé de près de 80 ans, écrit sur ce sujet un traité remarquable, résultat de ses nombreuses observations pendant une longue pratique médicale. Il propose de remplacer l'ancienne dénomination de danse ou chorée de Saint-Guy par le seul mot de chorée et cherche à séparer « la chorée essentielle ou protopathique des chorées secondaires, deutéropathiques, et des fausses chorées ou pseudopathiques ». Il se range, à peu de chose près, pour la chorée essentielle, aux opinions de Sydenham, en fait une maladie de la puberté, et adopte le même mode de traitement par la saignée et les purgatifs joints aux médicaments toniques. Tous ses malades guéris-

1. Hecker. *Die Tanzwuth, eine Volkskrankheit im Mittelalter*, Berlin, 1832. Trad. par F. Dubois, in *Ann. d'hyg. publ.* 1834, t. XII; G. Sée. *Loc. cit.*; Charcot. *Lec. s. mal. du syst. nerv.*, t. I^{er}, p. 455; P. Richer. *La grande hystérie*.

2. Sydenham. *Schedula monitoria de novæ febris ingressu*, 1688.

3. Bouteille. *Traité de la chorée ou danse de Saint-Guy*, Paris, 1840.

sent au plus tard en quelques mois et nous ne trouvons pas, parmi les observations qu'il rapporte, d'exemple de chorée chronique. Dans le groupe des chorées deutéropathiques il donne l'observation d'une vieille femme devenue choréique vers 80 ans, M^{lle} Valgas. Cette observation a été citée depuis par plusieurs auteurs comme exemple de chorée essentielle du vieillard, mais il s'agissait vraisemblablement bien plutôt d'une chorée symptomatique d'une lésion cérébrale, et Bouteille lui-même la donne comme exemple de chorée deutéropathique, consécutive à une attaque d'apoplexie.

Quelques années après, Rufz (1) publie dans les Archives générales de médecine le résultat de ses observations à l'hôpital des Enfants, et parle un des premiers de la chorée chronique des enfants; nous aurons l'occasion de revenir sur ce point quand nous étudierons l'âge auquel peut se développer la chorée chronique. En compulsant les registres de l'hôpital des Enfants et en y réunissant ses propres observations, il arrive à cette conclusion que la chorée n'est pas une maladie de la puberté mais se développe au moins aussi fréquemment chez les enfants de 6 à 10 ans que de 10 à 15 ans.

A l'époque où Rufz écrivait ce mémoire on s'occupait, avec une ardeur toute nouvelle, de la recherche des lésions laissées après la mort par les maladies, et, déjà commençait à briller cette école anatomo-pathologique à laquelle la médecine moderne est redevable de tant de précieuses découvertes. Rufz, lui-même, rapporte dans son travail quelques autopsies, sans en pouvoir tirer de conclusion positive. D'autres auteurs, Bright (1834), Bazin (1834), Gendron (1835), Cazenave (1838), etc., avaient noté dans les cas de mort par chorée des lésions du péricarde, de l'endocarde, de l'arachnoïde, de la moelle épinière, etc., sans que se dissipe l'obscurité qui entoure cette question.

Cependant un pas en avant se trouve fait avec les travaux

1. Rufz. Recherches sur quelques points de l'histoire de la chorée chez les enfants. *Arch. gén. de méd.*, 1834, 2^e s. t. IV, p. 215.

de Jackson (1868), Broadbent (1869), et Tuckwell (1869) qui regardent comme correspondant au symptôme chorée des lésions des parties postérieures des couches optiques, et, à cette époque, prend naissance, pour expliquer la chorée, la théorie embolique. Si ces recherches restent stériles pour la chorée essentielle elles ont pour résultat de préparer les travaux de M. S.-W Mitchell (1), de M. Charcot (2), de M. Raymond (3), qui montreront bientôt qu'il faut détacher du groupe chorée une forme clinique particulière, correspondant anatomiquement à la lésion de la partie postérieure de la capsule interne et associée le plus souvent cliniquement à une hémiplégie cérébrale motrice et sensitive. A partir de ces travaux la nature de cette chorée est bien déterminée et on ne confondra plus cette forme avec la chorée essentielle. De plus M. Charcot montre qu'il faut rapprocher de cette forme d'hémichorée symptomatique l'athétose décrite précédemment par M. W. Hammond (4).

Cependant en 1850 avait paru dans les Mémoires de l'Académie de médecine le travail de M. G. Sée (5), qui marque une nouvelle phase dans l'histoire de la chorée. Frappé de l'association fréquente, qui existe entre le rhumatisme et les affections cardiaques d'une part et la chorée d'autre part, M. G. Sée arrive à cette conclusion que la chorée reconnaît pour cause le rhumatisme dans près de la moitié des cas. Il en sépare complètement d'autres espèces de chorée : 1° la grande danse de Saint-Guy ; 2° les chorées systématiques ou rythmiques ; 3° la chorée électrique de Dubini.

1. S. W. Mitchell. *Post paralytic chorea in the Amer. J. of the med. sc.*, oct. 1874.

2. Charcot. *Lec. s. les mal. du syst. nerv.* t. II, 3^e éd., p. 329. *Progrès méd.* 1875. *Lec. s. les mal. du syst. nerv.* t. I^{er}, 3^e éd., p. 316.

3. F. Raymond. *L'hémianesthésie, l'hémichorée et les tremblements symptomatiques*. Th. Paris, 1876.

4. Hammond. *Traité des maladies du système nerveux* ; Charcot. *De l'athétose*. *Lec. s. les mal. du syst. nerv.* t. II, 3^e éd., p. 463 ; P. Oulmont. *Étude clinique sur l'athétose*. th. Paris, 1878.

5. G. Sée. *De la chorée. Rapports du rhumatisme et des maladies du cœur avec les affections nerveuses et convulsives*. *Mém. de l'Ac. de méd.* 1850, t. XV.

M. H. Roger(1) adopte l'opinion de M. G. Sée et la généralise davantage; pour lui la chorée vulgaire est presque toujours, sinon toujours, rhumatismale. Ce point soulève de divers côtés de nombreuses discussions, qui se prolongent longtemps et durent encore maintenant.

Trousseau accepte aussi en partie les idées de M. G. Sée, relativement à la nature rhumatismale de la chorée; mais, il ramène une nouvelle confusion, en donnant le nom de chorée à un groupe disparate de maladies et en faisant du mot chorée un nom générique, synonyme de tremblement et de mouvements involontaires. Dans le genre chorée, ainsi compris, il fait rentrer, notamment, outre la chorée vulgaire, pour laquelle il réserve le nom de danse de Saint-Guy(2), les diverses chorées systématiques ou rythmiques, chorée saltatoire, etc; la chorée hystérique et la toux hystérique; les tics douloureux et non douloureux; les spasmes fonctionnels, crampe des écrivains, etc., le tremblement sénile et même la paralysie agitante(3). M. Charcot, poursuivant à la Salpêtrière ses études sur les maladies avec tremblement et mouvements involontaires et sur les diverses manifestations symptomatiques de l'hystérie, remet à leur juste place, la paralysie agitante, la sclérose en plaques, le tremblement sénile, le tremblement des hémiplegiques, les hémichorées symptomatiques, les spasmes fonctionnels, la maladie des tics, les diverses chorées rythmées; il montre que ces dernières, chorée saltatoire, malléatoire, etc., sont des manifestations hystériques et que c'est à elles que convient historiquement le nom de danse de Saint-Guy, et il réserve l'appellation de chorée ou de chorée de Sydenham à la chorée vulgaire telle qu'on la rencontre communément chez les enfants. Il montre encore que cette chorée vulgaire peut se rencontrer chez les adultes et chez les vieillards, et, à ce propos, il fait ressortir que la

1. H. Roger. *Arch. gén. de méd.* 1866.

2. Discussion sur l'histoire des dénominations de chorée et de danse de Saint-Guy entre Trousseau et Bouvier. *Acad. de méd.* 1859.

3. Trousseau. *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, t. II. et *Gaz. des hôp.*

chorée chez les vieillards suit habituellement une marche lente et chronique, qu'elle est presque toujours incurable et qu'on ne retrouve aucune relation entre elle et le rhumatisme ou les affections cardiaques (1).

Jusqu'alors les cas de chorée chez l'adulte et le vieillard n'avaient été signalés qu'exceptionnellement et à titre de rareté clinique; au cas de Bouteille que nous avons déjà cité, en faisant toutefois nos réserves, nous pourrions ajouter quelques cas de Sauvages, Powel et Maton, Coste, Andral, Graves, Jeffreys, Reeves, Frank, G. Sée, H. Roger, etc.; et encore, parmi ces observations, doit-il s'en trouver plusieurs se rapportant à des cas de chorée symptomatique. Cette question de la chorée des vieillards se trouve d'ailleurs exposée dans la thèse de Meunier (2) et dans celle de Nicolas (3).

Vers la même époque M. Vassitch (4) s'occupait dans sa thèse de la chorée chez les adultes; il lui reconnaît quatre formes : 1° la chorée de la puberté qui dure cinq à six mois et guérit ordinairement; 2° la chorée des femmes enceintes et des nourrices, *chorea gravidarum*, *chorea lactantium*, qui n'est que la précédente survenant dans des conditions spéciales; 3° la chorée hystérique, qui débute brusquement et finit de même, et dont le principal caractère est la forme rythmique des mouvements; 4° la chorée qui survient après trente ans, affecte les deux sexes avec une égale fréquence, reste le plus souvent incurable et entraîne dans la sphère intellectuelle les plus graves désordres. Toutefois parmi les observations qu'il rapporte à la fin de sa thèse s'en trouvent plusieurs qui doivent être séparées de la chorée; telle l'observation XII, qu'il est facile de reconnaître à la première lecture comme appartenant à la maladie des tics; il s'agit d'une malade observée par Itard (5) en 1825, que M. Charcot a eu l'occasion de voir plusieurs

1. Charcot, *Lec. sur la chorée vulgaire chez les vieillards*; *Progr. méd.* 1878, p. 178.

2. L. Meunier. *Notes pour servir à l'histoire de la chorée vulgaire chez les vieillards*, th. Paris 1849.

3. Ed. Nicolas. *Chorée vulgaire chez le vieillard*, th. Nancy 1883.

4. Milen Vassitch. *Etude sur la chorée des adultes*, th. Paris 1883.

5. Itard, J. M. G. *Mémoire sur quelques fonctions involontaires des appareils*

fois depuis et dont l'observation complète se trouve dans le mémoire de Gilles de la Tourette (1). Un autre cas encore nous semble devoir être écarté des autres observations de chorée, c'est l'observation XXXII qui se rapporte, croyons-nous, à un cas de tremblement mercuriel. Nous ne retiendrons ici que les cas de chorée vulgaire, qui suivent une marche chronique et nous aurons l'occasion d'y revenir dans le cours de ce travail.

Chez l'adulte la chorée se développe assez fréquemment à l'occasion de la grossesse. M. G. Sée rapporte dans son mémoire l'indication des observations publiées avant 1850 ; mais cette forme de chorée est surtout étudiée par Mosler, Jaccoud, Barnes, Bamberg, Bodo Wenzel, Charpentier, etc., et dans les thèses récentes de Hervé et de Gayrard (2). Il ressort de ces travaux que la chorée de la grossesse, comme d'ailleurs les chorées tardives, présente un pronostic plus grave que la chorée des enfants et a souvent une terminaison fatale. Exceptionnellement on la voit passer à l'état chronique.

Jusqu'à présent nous avons eu peu à parler de la chorée chronique ; dans les travaux que nous venons de passer en revue dominant le plus souvent, en effet, les discussions sur la nature de la chorée. Cependant des progrès importants ont été accomplis : nous avons appris à ne plus confondre la chorée de Sydenham avec la chorée hystérique, avec les chorées symptomatiques des lésions de la capsule interne, avec diverses maladies à tremblements rangées longtemps sous le nom de chorées anormales, avec les tics convulsifs, etc.

Depuis longtemps déjà l'existence de la chorée chronique a été signalée. Thilenius, (3) en 1816, divise la chorée en aiguë et chronique ; mais cette division est bientôt oubliée ainsi que

de la locomotion, de la préhension et de la voix, *Arch. gén. de méd.* 1825. 1^{re} s., t. VIII.

1. Gilles de la Tourette, *Arch. de Neurol.* 1885, n^{os} 25 et 26.

2. Mosler, *Virchow's Archiv.* XXIII. 1862. — Jaccoud, *Lec. de clinique médicale* 1867-1869 — Barnes, *Soc. obst. de Londres* 1868. — Bamberg, *Th. Berlin* 1874. — Charpentier, *Tr. prat. d'acc.* 1883. — Hervé, *Th. Paris* 1884. — Gayrard, *Th. Paris* 1884.

3. Thilenius, *Med. Chir. Bemerkungen*, Frankfurt a. M. 1814.

celle en stades qu'il avait proposée pour la chorée aiguë. Nous avons vu déjà que Ruz, en 1834, avait signalé la chorée chronique chez les enfants, mais nous avons dû faire des réserves à ce propos ; nous aurons l'occasion d'y revenir plus loin.

M. G. Sée admet aussi une forme chronique de la chorée (1) :

« Outre les chorées à récidives, il existe, principalement chez les vieillards, chez les adultes, très rarement chez les enfants (2), de véritables chorées chroniques à marche continue qui se prolongent indéfiniment sans aucune interruption et résistent presque toujours à tous les traitements. Les mouvements qui les caractérisent, quoique généralement plus intenses, plus saccadés que dans l'état aigu, se calment d'une manière plus complète par le sommeil et la volonté, et quelquefois même si bien, que les malades peuvent exécuter quelques travaux, pourvu cependant qu'on ne les observe pas avec attention. Comme dans la chorée des enfants, les contractions anormales affectent presque tous les muscles à la fois, et surtout ceux des membres supérieurs, mais il est rare que la maladie revête la forme hémiplegique ou vienne à prédominer d'un côté plus que de l'autre. Il est rare aussi de voir l'intelligence se perdre complètement. Quelques changements dans le caractère, une timidité extrême, parfois une légère diminution de la mémoire, ce sont là les seuls phénomènes concomitants des désordres musculaires ; ceux-ci peuvent même se prolonger pendant quatre dix et même douze ans sans subir de changements notables, sans altérer la santé générale, sans modifier la nutrition, si ce n'est quelquefois celle des muscles affectés, qui diminuent de volume et s'atrophient. (3) »

Sander (4), dans une communication à la Société médico-physiologique de Berlin, le 15 septembre 1868, sur la *chorea minor*, dit aussi « qu'on doit distinguer deux formes qui se ressemblent par leurs apparences extérieures, une très chronique,

1. G. Sée. *Loc. cit.*, p. 408.

2 Ruz en cite 2 cas. (Note de l'Auteur.)

3. Observ. de Chomel. (*Id.*)

4 Sander. *Archiv f. Psychiatrie*. Bd II, p. 225 (cité par Peretti, *Berlin. Klin. Woch.* 1885. nos 50 et 52).

incurable et sans changement jusqu'à la mort, compliquée souvent de paralysies et d'affaiblissement intellectuel, dans laquelle l'autopsie montre le plus souvent des lésions du système nerveux central, et la chorée ordinaire, atteignant le plus souvent les enfants, les personnes jeunes et les femmes enceintes. A un examen superficiel on peut déjà différencier les deux formes par le fait que, dans la première, les mouvements voulus n'augmentent pas le désordre, tandis qu'ils l'augmentent dans la dernière » (1).

Nous avons vu encore que M. Charcot avait signalé, dans une leçon faite à la Salpêtrière en 1878, la tendance à la chronicité que présente la chorée vulgaire chez les vieillards. M. Vassitch, en 1883, attribuait la même tendance à la chorée qui atteint les adultes après l'âge de 30 ans.

Cependant aux Etats-Unis, Huntington, médecin à Long-Island, était frappé du rôle que joue l'hérédité dans certaines formes de chorée chronique. Comme les divers auteurs qui se sont occupés récemment de la chorée de Huntington, nous n'avons pu nous procurer son mémoire original (2) et nous avons dû nous en rapporter aux analyses qui en ont été données (3). Voici comment Kussmaul et Nothnagel ont résumé ce travail de Huntington : « 1. Cette forme de chorée est héréditaire. Il y a des familles entières de choréiques. Celles-ci, d'après les observations de l'auteur, et celles de son père et de son grand-père, également médecins, présentent cette particularité qu'à toute affection, qui survient chez l'un de leurs membres, s'ajoute un élément nerveux. — Si dans une pareille famille une génération est épargnée, la tendance choréique cesse d'exister; l'affection ne se reproduit pas, comme pour d'autres maladies héréditaires, chez la troisième génération.

« 2. La chorée débute de la manière ordinaire; elle atteint le degré le plus élevé, s'accompagne le plus souvent de troubles

1. En raison des paralysies et des lésions du système nerveux central signalées par Sander, on peut se demander si dans cette forme chronique ne se trouvaient pas des chorées symptomatiques, qui n'ont été bien différenciées que plus tard de la chorée essentielle.

2. Huntington. On chorea *Med. and Surg. Reporter. Philadelphie*, 13 avril 1872.

3. Kussmaul et Nothnagel. *Virchow. Hirsch's Jahresberichten*, 1872. — Sinkler. in *Pepper's System*. t. v. p. 440.

psychiques et fréquemment de tendance au suicide, et aboutit graduellement à la mort. On n'a pas observé de guérison.

« 3. La maladie ne débute jamais dans la jeunesse, mais habituellement entre 30 et 40 ans, rarement après ; elle atteint également les deux sexes. »

Huntington, toutefois, avait eu des précurseurs. En 1842, le Dr Waters de Franklin, N. Y. (1), décrivait dans une lettre à Dunglison une forme particulière de chorée, atteignant quelques familles de son voisinage, et remarquable en ce qu'elle était héréditaire, apparaissait rarement avant l'âge adulte ou après 45 ans ; était incurable et aboutissait dans tous les cas à la démence. Cette lettre a été insérée par Dunglison dans la troisième édition de son ouvrage (2).

Ch. Gormann, de Lucerne, Penn., (3) retrouvait la même maladie dans d'autres contrées du même pays.

Vingt ans après, en 1863, Lyon (4) racontait que depuis longtemps il connaissait une forme de chorée, qui atteint certaines familles, est héréditaire, et est appelée « migrims » par le peuple. Il ne parle pas de la coexistence de troubles psychiques, mais il établit que dans quelques cas cette maladie a commencé dès l'enfance. Dans la première des trois observations qu'il rapporte cinq générations, et dans les deux autres observations trois générations furent atteintes. Dans la première observation il parle de deux frères qui n'ont jamais eu la chorée, mais l'un d'entre eux eut deux enfants qui furent atteints pendant de longues années d'une chorée bien définie (5).

En France, M. Landouzy (6) présente, en 1873, à la Société de biologie, un homme de 37 ans, atteint depuis sept ans de

1. Voir Herringham : *Chorée chronique héréditaire*. Revue critique. *Brain*, oct. 1888, p. 415.

2. Dunglison's Practice. 3^e éd. vol. II., p. 216.

3. Dissertation inaugurale à la Faculté de Jefferson. Med. Coll. of Philad, citée par Dunglison.

4. Lyon. *Amer. Med. T.*, N.-Y., 1863, VII, 289.

5. Herringham. *Loco citato*.

6. Landouzy. *Soc. de biol.*, 31 mai 1873, C. r. p. 208 et *Gaz. méd. de Paris*, 1873, p. 329.

mouvements choréiques localisés presque exclusivement aux membres inférieurs ; son père et deux sœurs ont eu la même maladie ; sa mère est morte aliénée.

Les années suivantes paraissent çà et là, dans les journaux français, anglais, allemands et américains, des observations de chorée chronique, les unes avec hérédité similaire, les autres sans hérédité ; ces observations sont pour la plupart publiées à titre de raretés cliniques. Nous citerons celles de J. Maclaren, Russell, Berdinel, Revillout, M. Bacon, Sinkler, Macleod, Mac Dowall, Wagner, Berkley, Saundby, M. Learn, etc.

C'est seulement en 1884 que l'attention est attirée de nouveau sur le rôle de l'hérédité dans cette forme de chorée, et sur le travail antérieur de Huntington, par un mémoire de M. Ewald (1). Cet auteur rapporte les observations de deux malades atteints de chorée chronique et appartenant à deux familles différentes dont plusieurs membres ont été atteints de la même maladie. Mais ces deux malades ne présentent pas de troubles mentaux. Ewald rapproche ces deux observations des cas signalés antérieurement par Huntington.

A partir de ce moment plusieurs travaux importants paraissent sur ce sujet.

Cl. King (2), dans une thèse présentée à l'Université de Buffalo, et dans le *New-York medical journal*, rapporte l'histoire d'une famille dans laquelle quatre générations furent atteintes et donne une description de cette maladie, insistant en particulier sur les troubles mentaux avec idées de suicide qui l'accompagnent. L'année suivante, le même auteur rapporte un autre cas de chorée héréditaire (3).

Peretti (4), la même année, publie, dans un important mé-

1. Ewald. Zwei Falle von choreatischen. Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. *Zeitschr f. Klin. Medic*, VII. Supplément 1884, p. 51.

2. Cl. King. Hereditary Chorea. *New-York med. J.* 1885, I, p. 468.

3. Another case of hereditary chorea. *Med. Press. West. N.-Y. Buffalo*, 1885-86, p. 674.

4. Peretti. Ueber hereditäre choreatische Bewegungen. *Berlin. Klin. Woch.*, 1885, p. 824 et 856.

moire, trois observations appartenant à une même famille dans laquelle on compte treize choréiques et plusieurs cas d'affections nerveuses différentes. Parmi ces choréiques quatre seulement présentèrent des troubles mentaux bien accusés.

En 1886, MM. Déjerine (1) et Lannois (2) dans leurs thèses d'agrégation faisaient connaître en France les travaux précédents et cette forme de chorée.

Huber (3) rapporte de nouvelles observations de cette chorée héréditaire. La famille à laquelle appartiennent ses malades a été frappée dans quatre générations, et compte dix choréiques. Huber rapporte l'autopsie du père de ses malades, mort dans un asile d'aliénés ; malheureusement l'autopsie a été faite, il y a longtemps, et les renseignements qui ont été consignés alors ne sont pas suffisants pour établir l'anatomie pathologique de cette forme de chorée. Une autre malade de Huber est morte en 1887 ; l'autopsie a été faite par M. le professeur Klebs, qui aurait constaté alors d'importantes lésions cérébrales, mais le résultat de l'autopsie n'a pas encore été publié.

Dans le recueil d'observations collectives rassemblé par S. Mackensie sur la chorée, on trouve une observation de West (4) dans laquelle la même maladie s'étend à trois générations.

Zacher (5) rapporte un nouveau cas ; la famille de ce malade a été atteinte dans trois, peut-être même quatre générations et compte huit choréiques.

Hoffmann (6), dans un important mémoire, donne l'histoire

1. Déjerine. *L'hérédité dans les malad. du syst. nerv.* Th. Agr. 1886, p. 130-140.

2. Lannois. *Nosographie des Chorées.* Th. Agr. 1886, p. 130-134.

3. Huber. Chorea hereditaria der Erwachsenen. *Virchow's Arch.* Bd. 108. 1887, p. 267.

4. West. Collective investigation report par S. Mackensie, in *Brit. Med. Journ.* 1887, I. 4 25.

5. Zacher. Ueber ein Fall von hereditärer Chorea der Erwachsenen, *Neurolog. Centralbl.* 15 janv. 88.

6. Hoffmann. Ueber chorea chronica progressiva. *Virchow's Arch.* Bd. III 1888, p. 513.

de deux familles chez lesquelles il a observé cette maladie. La première compte dix choréiques se répartissant entre quatre générations; chez la plupart la maladie s'accompagne d'un affaiblissement intellectuel allant parfois jusqu'à la démence; deux sont devenus choréiques au moment de l'adolescence, beaucoup plus tôt par conséquent que l'époque admise pour le début habituel par Huntington. Dans la seconde famille il n'y a qu'un seul choréique, qui devient épileptique quelque temps après le début de sa chorée; aucun de ses parents n'a été atteint de chorée, mais plusieurs ont été frappés d'épilepsie tardive aboutissant à la démence.

M. Lannois (1) revient sur cette question de la chorée héréditaire dans la *Revue de Médecine* de 1888 et publie l'histoire d'une nombreuse famille de choréiques dont il a pu observer personnellement six membres; la maladie s'étend à quatre générations et frappe dix-sept membres de la famille. M. Lenoir (2), dans sa thèse, reproduit les observations de M. Lannois et y ajoute une nouvelle observation d'un des membres de cette famille. Dans le travail de M. Lannois et la thèse de M. Lenoir se trouve un exposé à peu près complet des travaux antérieurs parus depuis le mémoire de Huntington sur la chorée chronique avec hérédité similaire.

Au même moment et avant d'avoir connaissance des travaux de M. Lannois, qui ne parurent que quelques semaines plus tard, M. Charcot (3) présentait à ses cours du mardi plusieurs malades atteints de la même affection. Ce sont ces malades qui ont été le point de départ de nos recherches sur cette question et l'origine de ce travail.

Nous aurons complété l'historique de cette partie de la chorée chronique quand nous aurons dit que quelque temps

1 M. Lannois. *Chorée héréditaire. Rev. de méd.*, 10 août 1888, p. 645.

Quelque temps auparavant, dans le courant du mois de juin, M. Lannois avait présenté ses malades à la Société des Sciences médicales de Lyon, mais le compte rendu de cette présentation n'a paru que dans le numéro du *Lyon médical* du 19 août, p. 567.

2 G. Lenoir. *Etude sur la Chorée héréditaire*. Thèse Lyon, 1888.

3. Charcot. *Lec. du Mardi*, 1887-88, 17 et 24 juillet.

après, MM. Klippel et Ducellier (1) publiaient dans l'*Encéphale* une nouvelle observation de chorée héréditaire, et qu'au Congrès de New-York, en septembre 1888, M. Wharton Sinkler (2) faisait sur ce sujet une communication, à laquelle MM. Knapp et Mills ajoutèrent quelques considérations à propos de cas qu'ils avaient observés.

Deux revues critiques ont paru aussi récemment sur ce sujet, l'une de M. W.-P. Herringham (3), en Angleterre, l'autre de M. Seppilli (4), en Italie.

Enfin M. Korinloff (5), à Saint-Petersbourg, vient de publier une nouvelle observation de chorée héréditaire; une sœur du malade morte à soixante ans était atteinte de la même maladie depuis l'âge de cinquante ans; deux frères étaient frappés d'aliénation mentale.

Voyons maintenant comment les auteurs, qui se sont occupés de cette forme de chorée depuis Huntington, ont interprété les diverses particularités que présentaient leurs malades, consistant surtout dans une hérédité, souvent extrêmement accusée sous la forme similaire, dans un développement tardif, et enfin dans une marche chronique et progressive aboutissant le plus souvent à l'affaiblissement des facultés intellectuelles et parfois à la démence complète.

Ewald publie ses observations sous le titre de: « Deux cas de violents mouvements choréiques avec hérédité prononcée »; il les rapproche des cas de Huntington sans se prononcer toutefois sur leur nature.

Cl. King appelle cette maladie « chorée héréditaire », la

1. Klippel et Ducellier. *Un cas de chorée héréditaire de l'adulte. Maladie de Huntington.* L'*Encéphale*, nov.-déc. 1888, p. 716.

2. Wharton Sinkler, Knapp, Mills, Congr. de New-York, sept. 1888. Analysé in *Med. Rec.*, 22 sept. 88 et *N. Y. Med. J.* 88. XLVIII.

3. W.-P. Herringham. *Chorée chronique héréditaire.* *Revue critique.* *Brain*, oct. 88.

4. Seppilli. *Corea ereditaria.* *Rivista sper. di Frenatria.* XII f. IV, 1888.

5. Korinloff. *Chorée chronique héréditaire.* *Messenger de psychiatrie et de neuropathologie.* Ann. VI, t. II. Saint-Petersbourg. (An. in *Tribune med*, 30 mai 89.)

rapproche de la chorée ordinaire, mais en fait une forme à part caractérisée par la tendance héréditaire.

Peretti recherche les points de contact et les différences qui existent entre ces « troubles moteurs choréiques héréditaires » et la chorée ordinaire. Les différences consistent surtout dans le début tardif, l'hérédité très marquée, et la cessation des mouvements involontaires sous l'influence de la volonté. Il rapproche les cas qu'il a observés de ceux de Huntington et de Ewald, est porté à en faire une variété de chorée à marche chronique mais se tient sur la réserve pour apprécier la question de l'hérédité, en raison du petit nombre de cas encore connus, et pour en faire une forme spéciale héréditaire.

Huber en fait une forme particulière de chorée qu'il appelle « chorée héréditaire des adultes. » C'est aussi l'opinion de Eichhorst (1). Huber appelle encore cette forme de chorée : « chorée de Huntington ».

Hoffmann reproduit en sous-titre dans son mémoire les dénominations précédentes : chorée héréditaire ou chorée de Huntington, mais il est d'avis de ne pas comprendre l'hérédité d'une façon trop étroite et il lui attribue le même sens que dans les autres névroses en général. Il pense que l'hérédité ne peut servir de caractéristique pour la dénomination de la maladie, puisque cette hérédité similaire fait défaut dans les cas originels ; de plus on peut rencontrer l'hérédité de transformation comme son malade Karcher en est un exemple. Enfin cette maladie ne se développe pas exclusivement chez l'adulte ; elle a débuté chez deux malades de la première famille, dont il rapporte l'histoire, au moment de l'adolescence ; elle peut frapper aussi des vieillards, comme dans les cas de Macleod (2). Il préfère en raison de son caractère dominant de chronicité et de sa marche progressive, l'appeler : « chorée chronique progressive ».

Zacher adopte la dénomination de Huber et de Eichhorst de

1. Eichhorst. *Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie.*

2. Macleod. Cases of choreic convulsions in persons of advanced age (*Journ. of. ment. sc.* 1881. XXVII, p. 195).

« chorée héréditaire des adultes », mais il rapproche cette forme de la chorée ordinaire.

Lannois préfère aux autres dénominations proposées celle de « chorée héréditaire » et croit que cette maladie doit avoir une place à part dans le groupe des chorées arhythmiques. C'est une maladie de l'âge adulte et de l'âge mûr, qui, au point de vue étiologique, se caractérise par l'influence prépondérante et essentielle de l'hérédité. Elle se rapproche beaucoup, au point de vue symptomatique, de la chorée de Sydenham dont elle diffère cependant par ce fait capital que la volonté fait temporairement cesser les mouvements incoordonnés. M. Dejerine, dans sa thèse d'agrégation, incline aussi à faire de cette maladie une entité morbide spéciale.

W.-P. Herringham est porté aussi à la considérer comme une maladie particulière distincte de la chorée ordinaire.

Comparant l'une avec l'autre ces deux affections il dit : « Les mouvements sont de caractère semblable et dans les deux cas il y a communément des troubles mentaux. L'une affecte des rapports étroits avec le rhumatisme et les maladies de cœur et guérit. L'autre ne présente pas ces rapports et elle est progressive. On est conduit à penser que les deux affections sont produites par des lésions des mêmes parties mais d'une nature différente. D'un autre côté il y a à noter certaines analogies avec la paralysie générale. Le tremblement et l'affaiblissement de l'une sont remplacés dans l'autre par la perte du contrôle de la volonté, et les mouvements involontaires ; la perte de la puissance musculaire arrive aussi vers la fin dans quelques cas. Le délire des grandeurs du paralytique général est dans quelques exemples de cette maladie (cas d'Hoffmann) représenté par une fausse interprétation de leur condition réelle avec un certain degré de satisfaction. Les autopsies montrent ici, comme dans la paralysie générale, des affections des « méninges » (1). M. Charcot, au contraire, ne croit pas qu'il s'agisse d'une maladie spéciale, autonome ; il

1. Herringham fait allusion à trois autopsies, deux de Macleod et une de Huber.

pense que l'on a affaire à une variété de la chorée vulgaire de Sydenham ; que les formes avec hérédité ne diffèrent pas essentiellement des autres formes chroniques de cette même maladie ; que l'un des principaux caractères de cette forme héréditaire, comme de la forme chronique sans hérédité similaire est de se développer en général tardivement et de présenter une marche progressive ; de même que l'épilepsie tardive est toujours de l'épilepsie, la chorée tardive, qu'elle devienne chronique et s'accompagne ou non d'hérédité similaire, est toujours la chorée.

A laquelle de ces interprétations devons-nous nous rallier ? Comment nous faut-il comprendre les divers cas que nous avons observés personnellement ? C'est ce que nous aurons maintenant à examiner.

II

ETIOLOGIE.

L'action des causes diverses qui interviennent dans la production de la chorée est encore très discutée. Si quelques-unes sont actuellement bien connues, on ne s'entend pas encore sur la manière dont elles agissent. Aussi ne chercherons-nous pas à les diviser en causes prédisposantes et causes déterminantes ou occasionnelles. Nous nous contenterons de passer en revue les diverses influences causales qui interviennent pour produire l'apparition de la chorée et nous chercherons à propos de chacune à déterminer, autant que faire se pourra, leur valeur relative. Nous comparerons aussi à ce point de vue la chorée vulgaire et la chorée chronique et nous rechercherons les ressemblances ou les différences qui peuvent exister entre elles sous le rapport de l'étiologie. Nous étudierons donc successivement : l'influence de l'hérédité, de l'âge, du sexe, de l'état de grossesse, du rhumatisme et des affections cardiaques, des émotions morales, de l'imitation, des autres névroses, hystérie et épilepsie, des maladies débilitantes, etc.

§ 1. — Hérédité

L'hérédité joue, comme on sait, un rôle des plus importants, dans le développement de la plupart des maladies du système nerveux tant organiques que fonctionnelles (1). L'affection, qui nous occupe, obéit à cette règle et nous allons y retrouver

1. C'est un point sur lequel M. Charcot a insisté à maintes reprises dans son enseignement: Voir *Lec. sur les mal. du syst. nerv.* et *Lec. du mardi*,

l'hérédité comme facteur prépondérant dans un grand nombre de cas.

Dans la chorée commune infantile l'hérédité nerveuse se rencontre assez fréquemment ; mais c'est le plus souvent une hérédité de transformation (1), l'hérédité directe ou similaire y est plus rare, on en trouve cependant encore de nombreux exemples. M. G. Sée, dans son remarquable mémoire sur la chorée (2), cite non seulement des cas d'hérédité de transformation, mais aussi des cas d'hérédité similaire, à savoir trois fois des antécédents nerveux chez des collatéraux (toutefois M. G. Sée accorde peu d'importance aux antécédents nerveux collatéraux) ; trois fois des antécédents nerveux et trois fois des antécédents choréiques chez des frères ou sœurs ; vingt-cinq fois des antécédents nerveux divers et dix-huit fois des antécédents nerveux choréiques chez les parents directs, le père ou la mère.

Dans les statistiques anglaises, allemandes et américaines, qui portent souvent sur un grand nombre de cas de chorées, on trouve assez fréquemment des antécédents nerveux, ou la chorée elle-même signalée dans la famille des malades (3).

M. Féré, dans son étude sur la famille névropathique rapporte aussi plusieurs exemples d'antécédents nerveux héréditaires chez des choréiques (4).

Dans la chorée de la grossesse il n'est pas rare de retrouver la chorée dans les antécédents personnels des malades, ou dans leurs antécédents héréditaires (5).

L'an dernier chez les choréiques, qui ont passé par la consultation de la Salpêtrière, nous avons relevé assez souvent des antécédents nerveux : nous en avons trouvé aussi un cer-

1. Déjérine. *L'hérédité dans les maladies du syst. nerv.* th. agr. 1886.

2. G. Sée. *Mém. Ac. de méd.* 1850, p. 452.

3. Ainsi Money, *Brain*, 1882-83. V, sur 214 cas de chorée a constaté 14 fois la chorée chez les ascendants ; Herringham, *Soc. roy. de méd. et de chir. de Londres*, 8 janv. 89, sur 75 cas a trouvé la chorée dans 12 familles ; Koch, *Deutseh. Arch. f. Klin. méd.* Bd 40, p. 541, a rencontré dans la proportion de 8 p. 100 des maladies nerveuses chez les ascendants ; ses recherches ont porté sur 113 cas.

4. Ch. Féré. *Arch. de Neurol.* janv. 1884, p. 25.

5. Voir Jaccoud. *Clin. de la Charité* et Hervé, *th. de Paris*, 1884.

tain nombre consignés sur les cahiers du service de la clinique pour les années précédentes.

Dans la chorée chronique, que nous étudions ici, nous voyons l'hérédité nerveuse posséder une influence bien plus marquée encore. Cette influence se manifeste le plus souvent sous la forme similaire à tel point que plusieurs auteurs ont voulu faire de cette chorée, dans ce cas, une espèce particulière et l'ont désignée sous le nom de chorée héréditaire. Mais s'il est juste de faire ressortir d'une façon spéciale le rôle de l'hérédité dans cette forme de chorée, nous ne croyons pas, cependant, que l'on soit autorisé à en faire pour cela une espèce particulière et à la séparer ainsi de la chorée de Sydenham vulgaire avec laquelle elle présente, comme nous le verrons, tant d'affinités. Dès le principe d'ailleurs nous rencontrons une première objection. Comment se produira le cas originel de cette chorée héréditaire qui se transmettra ensuite sous la même forme à plusieurs générations, et frappera de nombreux membres de la même famille tandis qu'elle en épargnera quelques autres ainsi que leurs descendants ? Nous verrons d'ailleurs, dans plusieurs des observations que nous rapporterons, cette hérédité faire défaut sans que l'on puisse trouver d'autres différences entre ces deux variétés de chorée chronique.

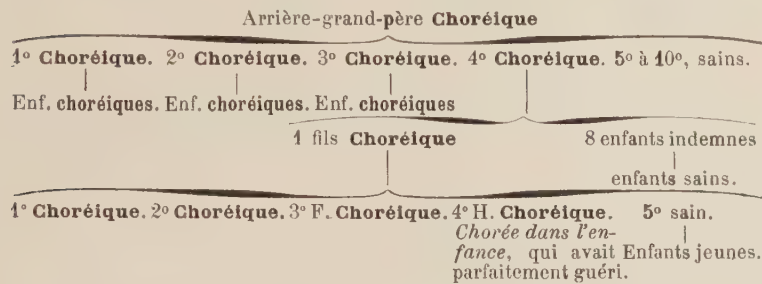
Mais avant d'aller plus loin et afin de bien établir le rôle de l'hérédité, nous emprunterons aux mémoires de MM. Cl. King, Peretti, Huber, Hoffmann et Lannois l'histoire familiale des malades qu'ils ont observés; ces généalogies sont extrêmement remarquables par le grand nombre de renseignements précis que ces auteurs ont pu se procurer sur les divers parents de leurs malades.

FAMILLE X...

(Cl. King, *New-York med. Journ.*, 1885, p. 468.)

L'arrière grand-père était choréique. Il eut dix enfants, parmi lesquels quatre seulement furent atteints de chorée.

Peu de renseignements sur trois de ces choréiques ; on sait seulement qu'ils eurent tous des enfants, qui devinrent aussi choréiques. Le quatrième eut 9 enfants ; 8 sont restés indemnes et ont tous eu des enfants, qui ont atteint l'âge auquel la chorée se développe, habituellement ; aucun d'eux n'est malade ; le neuvième est choréique, il eut 5 enfants parmi lesquels quatre sont choréiques. De ces 4 choréiques, 3 n'ont pas d'enfants ; le dernier a des enfants encore jeunes ; *il eut la chorée dans son enfance et en guérit parfaitement, ce n'est que vers 35 ans qu'il a commencé à présenter de nouveaux accidents choréiques.*



Une des malades observés a tenté deux fois de se suicider ; à une période avancée de leur maladie tous présentaient de l'affaiblissement intellectuel et un état de démence plus ou moins marqué.

FAMILLE N...

(Peretti. *Berliner Klin. Woch.* 1885. n^{os} 50 et 51).

1^{re} GÉNÉRATION

M^{me} N. choréique ; était faible d'intelligence ; on l'appelait dans le pays « Lise la niaise ». On dit aussi que ses parents et ses grands-parents présentaient des troubles moteurs (probablement choréiques) et à un certain degré des troubles intellectuels. — Elle eut 4 enfants parmi lesquels 2 furent atteints de *Chorée chronique*, et les 2 autres en furent indemnes.

2^e GÉNÉRATION

A. — M^{me} H. morte de vieillesse. A eu des enfants et des petits enfants bien portants.

B. — M^{me} A., morte à 67 ans, a présenté pendant de nombreuses

années et jusqu'à sa mort des **mouvements choréiques** très prononcés; elle a eu 5 enfants parmi lesquels 3 furent *choréiques*; un était *alcoolique* et affecté de *tremblement*, l'autre enfin était *imbécile*. — (b).

C. — M^{me} Jub..., saine; a eu des enfants et des petits-enfants bien portants.

D. — Antoine N. (le père des malades observés par Peretti), mort en 1850, à l'âge de 52 ans « de faiblesse » présentait depuis 12 ans des **mouvements choréiques**, qui dans les derniers temps ne lui permettaient plus de manger seul, et depuis 7 ans des troubles mentaux.

Il eut 10 enfants: 7 d'un premier mariage et 3 d'un second.

Six enfants furent atteints de *chorée chronique*; un est *original*; un autre est mort à 19 ans.

Les deux autres seuls paraissent être restés indemnes. — (d).

3^e GÉNÉRATION

b. 1. — Le fils aîné, instituteur, est mort en 1857, à 60 ans, d'une attaque d'apoplexie. *Alcoolique*. Présentait depuis des années des mouvements particuliers, qui d'après la description ressemblent aux **mouvements choréiques**; il a pu remplir ses fonctions d'instituteur jusqu'à sa mort. Célibataire.

b. 2. — Le 2^e fils, aussi instituteur, mort à 60 ans, « de faiblesse générale ». Était atteint depuis 10 ans de **mouvements choréiques**. Dans les derniers temps *il ne pouvait plus faire sa classe* et fut mis à la retraite 6 mois avant sa mort. — Il eut 3 fils et 1 fille; un d'eux présente une *démarche particulière depuis son enfance*, un autre a disparu — (β. 2) —

b. 3. — Le 3^e fils, également instituteur, 65 ans, *tremble* beaucoup depuis longtemps et on attribue ce tremblement à la boisson.

b. 4. — Le 4^e fils, paraît peu en public; il paraît que sa famille le tient à la maison parce qu'il est *très faible d'intelligence*, pas d'autres renseignements sur lui.

b. 5. — Fille, célibataire, 57 ans, est atteinte depuis environ 3 ans des mêmes **mouvements choréiques** que sa mère, mais elle paraît saine d'intelligence.

d. 1. — Martin N. Habite le Tyrol depuis de longues années. Il demandait il y a quelques années qu'un de ses parents allât le voir parce qu'il était malade, mais ne donnait pas de détails sur sa maladie. Il écrit habituellement des *lettres originales*.

d. 2. — Jacob. N. A quitté le pays depuis longtemps. Probablement mort maintenant.

d. 3. — Anna N., morte à 30 ans de fièvre puerpérale; n'avait eu jusqu'alors aucun trouble de mouvements. Son fils, enfant naturel, 31 ans, est bien portant.

* d. 4. * M^{me} M., 60 ans ; **mouvements choréiques** depuis 54 ans ; *troubles mentaux* depuis 57 ans. N'a jamais été réglée ; pas d'enfants.

d. 5. — Anna Marie, morte à 40 ans du choléra ; avait depuis des années des « secousses nerveuses » (*chorée*) au point qu'elle ne pouvait plus travailler. Une fille naturelle, a quitté le pays.

d. 6. — Peter, mort à 45 ans, à la suite d'une chute dans une carrière, due à sa chorée. Ces **mouvements choréiques** existaient depuis de nombreuses années. A eu 4 enfants : 2 filles, 25 et 19 ans, et 2 fils, 27 et 23 ans. Ce dernier est soldat, on aurait remarqué chez lui dans ces dernières années de « légères secousses des membres ». — (§ 6) —

d. 7. — Jean, mort à 42 ans d'affection pulmonaire. Désigné comme « *trop intelligent* ». On aurait remarqué chez lui depuis l'âge de 40 ans, des **secousses choréiques**. A laissé 2 enfants, 15 et 13 ans, tous deux bien portants jusqu'à présent.

Les 4 enfants suivants sont nés d'un second mariage.

* d. 8. — * M^{me} Sp., 52 ans. **Mouvements choréiques** depuis 39 ans. Troubles intellectuels depuis 43 ans. A eu 5 enfants 2 sont morts jeunes (7 et 9 ans) de « *fièvre cérébrale* » ; 3 autres 23, 18 et 12 ans bien portants. — (§ 8).

d. 9. — Anton. N. mort à 19 ans. **Mouvements choréiques** depuis son enfance ; ces mouvements étaient beaucoup plus forts que ceux de ses autres parents. Dans les 3 dernières années, il gardait complètement le lit à cause de « sa faiblesse nerveuse » et vers la fin il était tellement « paralysé » qu'on était obligé de le faire manger.

d. 10. — Thérèse, 40 ans. **Mouvements choréiques** depuis 32 ou 33 ans, actuellement très forts. Troubles intellectuels. A eu 6 enfants dont 5 sont encore vivants, tous pâles et chétifs ; 2 garçons, 15 et 13 ans, ont attiré l'attention de leur instituteur, parce que depuis leur 11^e année, ils ont de temps à autre des secousses dans les yeux et font la moue (§ 10).

4^e GÉNÉRATION

β. 2. — Un des 3 enfants présente une *démarche particulière* depuis son enfance. Un autre a disparu.

§ 6. — Un des 4 enfants, 23 ans, actuellement soldat, présente depuis ces dernières années « de *légères secousses dans les membres* ».

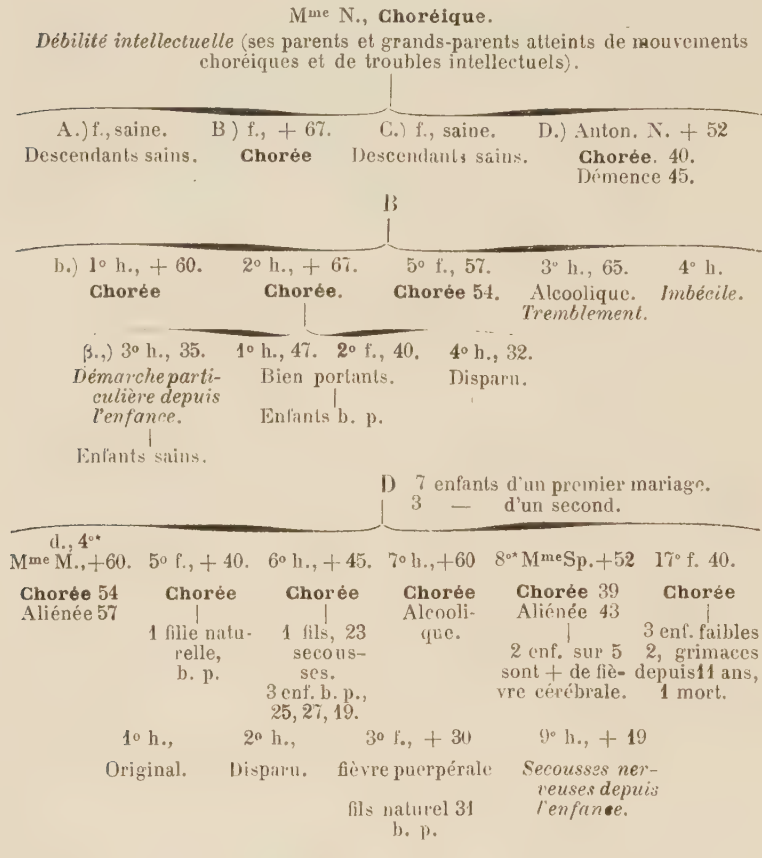
§ 8. — Sur 5 enfants, 2 sont morts à 9 et 7 ans de « *fièvre cérébrale* ».

§ 10. — Sur 5 enfants encore vivants, 2 garçons, 15 et 13 ans, présen-

* L'observation des malades dont le nom est précédé d'un * est rapportée par les auteurs auxquels nous avons emprunté ces tableaux généalogiques ; on les trouvera résumées dans le présent travail.

tent fréquemment depuis l'âge de 11 ans *des secousses dans les yeux et font souvent « la moue »*.

(On trouvera le tableau généalogique complet de cette famille, reproduit dans la thèse d'agrégation de M. Déjérine. Nous en donnons seulement ici le résumé.)



FAMILLE RINDERKNECHT

(Huber. *Virchow's Arch.* Bd. 108. 1887. p. 267).

1^{re} GÉNÉRATION

Christoph Rinderknecht, l'arrière-grand-père, 1737-1797, était **choréique**. Il eut 4 enfants.

2^e GÉNÉRATION

A. — Barbara R. 1764-1829, n'était pas choréique. Ses enfants et petits-enfants furent sains.

B. Magdalena R, femme Kühn, 1768-1843. On n'a pu avoir sur elle de renseignements certains, mais *il est vraisemblable qu'elle était choréique*, elle eut un fils qui fut choréique : (b).

C. — Heinrich R., 1772-1836. Non choréique ; 6 enfants morts sans avoir eu la chorée.

D. — Hans Conrad R., 1775-1861, le grand-père des malades actuels. Mort **choréique** à l'hôpital de Zurich à 86 ans.

Il eut 6 enfants dont 4 sont devenus choréiques : (d).

3^e GÉNÉRATION

b. — Heinrich Kühn, 1802-1873, fut **choréique** ; eut 2 enfants ; une fille morte à 6 ans et un fils choréique : (β).

d 1. — Hans Jacob, 1802-1868, **choréique** ; eut 13 enfants sains, ayant eu eux-mêmes des enfants sains.

d 2. — Heinrich, 1804-1837, non choréique ; 4 enfants morts jeunes.

d 3. — Christophe, 1805-1835, **choréique**, mort à 50 ans, sans enfants.

d 4. — Elisabeth, 1814-1884, devenue **choréique** à 50 ans ; morte sans enfants.

d 5. — Hans Conrad, 1816-1847 ; mort tout jeune.

d. 6. — * Conrad, 1818-1871, mourut à 53 ans, à l'asile de Rheinau, **choréique** à 45 ans, et dément. Il avait des sortes de crises impulsives pendant lesquelles il était très violent, brisait tout, etc., et que le directeur de l'asile considérait comme de *nature épileptique*. Il eut 6 enfants : 4 morts en bas âge, les 2 autres *choréiques*, qui sont l'objet des observations suivantes. (z VI.)

4^e GÉNÉRATION

β. 1. — Anna Kühn, 1831-1837, morte à 6 ans.

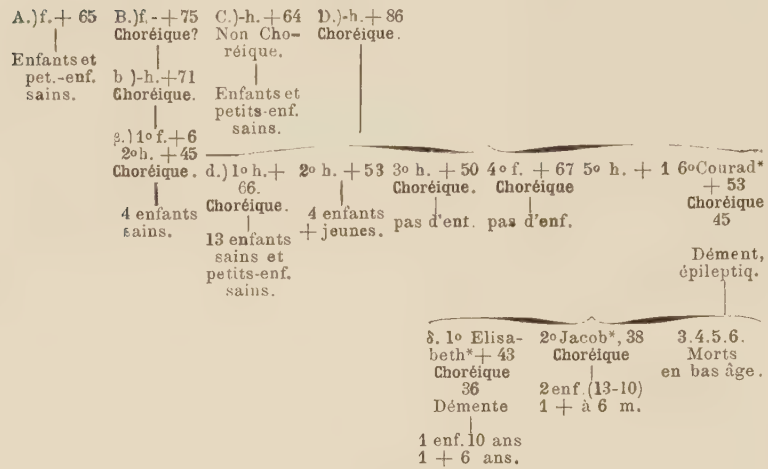
β. 2. — Jacob Kühn, 1833-1878, **choréique**, mort à 45 ans ; a laissé 4 enfants sains de 22 à 44 ans.

z VI. 1. — *Élisabeth R. femme Wegmann, 1844-1887, **choréique**, depuis l'âge de 36 ans, morte à 43 ans, démente. A eu 2 enfants : 1 mort de tuberculose à 6 ans ; 1 autre, 10 ans bien portant.

z VI 2. — * Jacob R., 38 ans (1848-1886), **choréique** depuis l'âge de 30 ans ; a 3 enfants : 2 encore en bas âge (13 et 10 ans), un mort à 6 mois.

z VI. 3, 4, 5 et 6. — Morts en bas âge.

CHRISTOPH RINDERKNECHT + 60 ans. — **Choréique.**



FAMILLE WALDI-WIPFLER

(Hoffmann, *Virchow's Arch.* Bd. 111. 1888. p. 513.)

1^{re} GÉNÉRATION

Waldi, le grand-père, est mort vers 52 ans ; il était depuis plusieurs années atteint de **chorée** (il avait hérité la chorée de sa mère et il est probable qu'il avait 2 frères choréiques, mais cela remonte trop haut pour qu'on puisse rien affirmer. On ne sait s'il avait des troubles intellectuels). Il eut 9 enfants, 4 d'un premier mariage et 5 d'un second ; 2 enfants du premier lit et un du second furent choréiques.

2^e GÉNÉRATION

A. — Femme Karcher, née Waldi, devint **choréique** à 40 ans et plus tard démence. Elle eut 2 filles : (a).

B. — Femme Furstenberger, née Waldi, morte à 60 ans ; aucun trouble corporel ni intellectuel. Ses enfants et ses petits-enfants ont tous été indemnes.

C. — Jacob Heinrich Waldi, 79 ans, encore assez vigoureux, excepté toutefois du *tremblement sénile*. Ses 5 enfants et ses petits-enfants indemnes.

D. — Eva Catharina Wipfler, née Waldi, est la mère du premier malade observé par Hoffmann. Atteinte de **chorée** 10 à 12 ans avant

sa mort ; tomba en démence, on était obligé de la faire manger. Elle eut 9 enfants parmi lesquels 5 choréiques : (d).

E. — Nicolaus Waldi, mort à 50 ans, **choréique** depuis l'âge de 38 ans. Les mouvements étaient très prononcés ; finalement il ne pouvait plus marcher et gardait complètement le lit. Il semble n'avoir pas eu de troubles cérébraux. Deux enfants, l'un mort tout jeune, l'autre est choréique : (e).

F. — Wollrad Waldi, mort à l'âge de 80 ans ; indemne. Enfants et petits enfants non choréiques.

G. — Les 3 autres sont restés indemnes et ont des descendants indemnes.

3^e, 4^e et 5^e GÉNÉRATIONS

a. 1. — Une fille encore vivante, mariée et bien portante ; a 2 enfants sains.

a. 2. — La seconde fille fut atteinte de la **chorée** depuis l'âge de 10 ans et mourut *imbécile* à 20 ans.

d. 1. — Johann Wipfler, célibataire, mort à 40 ans. **Choréique** depuis l'âge de 30 ans. Avait bien appris à l'école mais était devenu dans ses dernières années très faible d'esprit. La nuit il était très agité. On était obligé de le nourrir à la sonde.

d. 3. — Suzanne Wipfler, femme Friedrich, morte à 48 ans ; **choréique** depuis 6 ou 7 ans, mouvements continuels de la tête, des bras et des jambes ; claquements de langue ; colère, égoïste ; poussait des cris sauvages ; langage devenu incompréhensible ; alitée les 3 dernières années ; était devenue gâteuse. Elle eut 5 enfants dont 3 sont morts avant 12 ans, et 2 encore vivants, sains jusqu'à présent (18 et 16 ans).

d. 6. — * Georg Wipfler, 43 ans, **choréique** depuis l'âge de 31 ans. Mouvements choréiques très prononcés. Affaiblissement intellectuel porté à un haut degré ; perte à peu près complète de la mémoire. Célibataire.

d. 7. — * Heinrich Wipfler, 41 ans, **choréique** depuis 2 ans. Affaiblissement intellectuel très marqué. Il a eu 3 enfants, un est mort, les 2 autres sont bien portants (13 ans et 6 mois).

d. 9. — * Félicité Wipfler, 36 ans, est née lorsque sa mère était déjà choréique. Chute vers l'âge de 2 ou 3 ans, a depuis cette époque des *crises épileptiques*. Elle commença à être atteinte de **chorée** *alors qu'elle allait encore à l'école*. Les mouvements choréiques sont actuellement très prononcés ; elle est complètement démente, n'a pas d'enfants.

d. — Les 4 autres enfants dont l'âge varie de 52 à 39 ans sont sains et ont tous des enfants sains jusqu'à présent (la plupart ont près de 20 ans).

e. 1. — Fils mort à 7 ans de convulsions ?

e. 2. Katharina Spiess, née Waldi, 44 ans, est **choréique** depuis 4 à 6 ans. Les mouvements choréiques sont généralisés, mais surtout marqués dans les muscles de la face. Affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence. Elle a eu 6 enfants; les 2 aînés (24 et 22 ans) sont sains et ont des enfants sains, les 4 autres (de 14 à 2 ans) sont également sains.

f. — Enfants et petits-enfants sains. Cependant le plus jeune fils actuellement sain et âgé de 20 ans, tombait souvent lorsqu'il était enfant.

Waldi, le grand-père + 62 ans. (**Choréique**.)

Du premier mariage :

A.) fme Karcher + 1 fille saine 1 fille <i>choréique</i> à 10 ans + 20	B.) fme + 60 saine, descendants sains.	C.) Jacob Heinrich, 79 ans. <i>Tremblme. sénile</i> . Descendants sains.	D.) Eva Kath Wipfler . + Démente.	
d.) 1° Johann + 40. Dément. Début à 30.	2° Friedrich enfants 13 — 22 sains.	3° Suzanne + 48. Démente Début à 42. 2 enfants 16-18 2 morts jeunes.	4° Barbara Zuber enfants 14-20 sains.	5° Kathar a 3 enfants 9-12 sains.
d.) 6° Georg *43 Début à 31. Dément.	7° Heinrich *41 Début à 39 (2 enf. 1/2-13) sains.	8° Gretchen Brecht. 5 enf. 1 2-12. sains.	9° Félicité *36 Epilepsie à 3 ans. <i>Début</i> <i>vers 10 ou 12 a.</i>	

Du deuxième mariage :

E.) Nicolaus + 50. Début à 38.	F.) Fils, sain. Enf. et pet.-enf. sains.	G.) H.)-I.), sains. Descendants sains.
1° fils, + enf.	2° Kath. Spiess * 44, Début à 40. 6 enf. 24-2, sains.	

FAMILLE VEY...

(Lannois. *Rev. de méd.* 10 août 1888),

1^{re} GÉNÉRATION

Vey..., l'arrière-grand-père était **choréique**. Sa femme aurait présenté elle-même des troubles cérébraux. Ils ont eu 12 enfants.

2^e GÉNÉRATION.

A. — Jean Vey... mort **choréique** ; a laissé deux enfants sains (1).

B. — Marie Vey... morte vers 63 ans ; était **très choréique** ; *dérangement mental*. Bien que non mariée, elle eut plusieurs enfants, dont 2 seulement survécurent (b).

C. — X. Vey... femme H. **choréique** vers 50 ans, *acaridtre, incendiaire* ; elle ne pouvait plus du tout marcher dans les derniers temps à cause de l'intensité des mouvements. La parole était devenue incompréhensible. Elle eut 3 filles : (c).

D. — Françoise Vey... femme Bar..., morte à environ 60 ans. **Choréique** ; a gardé le lit plusieurs années ; 2 fils : (d).

E. — Catherine Vey... femme Del... morte à 76 ans ; **très choréique** ; confiné plusieurs années au lit ; eut 5 enfants : (e)

F. — Un fils, mort jeune.

G. — Joseph Vey... mort à 80 ans, non choréique.

H. — François Vey... mort à 56 ans ; non choréique ; a eu 13 enfants, l'ainé a 50 ans, aucun n'est choréique et leurs enfants sont bien portants.

Sur les 4 autres enfants, pas de renseignements.

3^e GÉNÉRATION.

b. 1. — Joseph Vey... mort à 57 ans ; **choréique** depuis 5 ans environ. Marchait avec peine ; parlait très difficilement ; pas de troubles cérébraux. Marié une première fois avec une cousine Félicité H... n'en eut pas d'enfants ; marié une seconde fois, eut 4 enfants (β).

b. 2. — *Marie Vey... femme Man... 66 ans ; **choréique** depuis 15 ans. Agitation des plus marquée, peut à peine marcher et est incapable de tout travail. A toujours été d'un caractère triste et renfermé et faisait quelques folies. A eu 8 enfants, dont l'ainée a 42 ans et qui jusqu'à présent sont tous sains, ainsi que leurs enfants.

c. 1. — Félicité H... épouse son cousin Joseph Vey... mais meurt jeune sans enfants.

c. 2. — *Rosalie H... femme Mar... **choréique** à un degré extrême, alcoolique ; intelligence très affaiblie. A eu 5 enfants ; 4 sont morts jeunes ; un fils, 38 ans, sain, a lui-même 2 enfants 5 et 11 ans, bien portants.

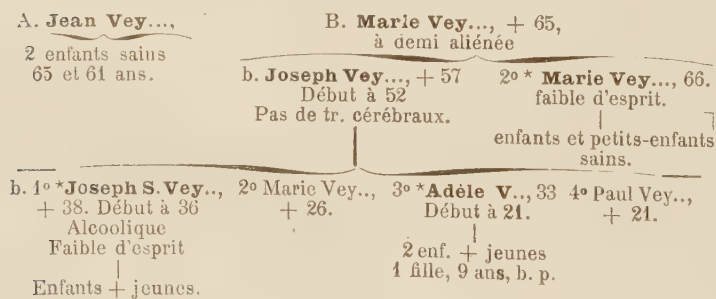
c. 3. — Marie H... morte à 65 ans, à l'asile de Romans en 1886. **Choréique**, depuis l'âge de 35 ans environ ; mouvements extrêmement prononcés. Célibataire ; pas d'enfants.

- d. 1. — Vey... mort à 30 ans ; non choréique, mais *idiot*.
d. 2. — *Louis Michel Bar... 50 ans, **choréique** depuis 4 ans. A eu 3 enfants ; 2 morts en bas âge ; une fille, 7 ans, bien portante.
e. 1. — Génie Del... femme T... morte à 55 ans d'accident ; **choréique** ; avait surtout des mouvements dans la face, moins marqués dans les membres ; alcoolique, affaiblissement intellectuel. Un fils, né avant son mariage, actuellement âgé de 21 ans, soldat, bien portant.
e. 2. — Laurence Del... femme Fla..., 54 ans, non choréique ; a une fille de 8 ans bien portante.
e. 3. — *Joseph Del..., 52 ans ; **choréique** très avancé ; a eu 3 enfants ; 2 morts jeunes ; l'autre a 12 ans, bien portante.
e. 4. — *Philibert Del... 50 ans, **choréique**, mouvements plus marqués à la face. A 4 enfants bien portants, dont l'aîné a 20 ans.
e. 5. — Louis Del..., 48 ans, **choréique** au début. Alcoolique. A une fille de 12 ans, bien portante et intelligente.

4^e GÉNÉRATION.

- β. 1. — Jean Sébastien Vey... 38 ans, **choréique** depuis environ 2 ans. Alcoolique, faible d'esprit. A eu 3 enfants, morts en bas âge.
β. 2. — Marie R. Vey... morte à 26 ans de suites de couches ; ne présentait pas de mouvements.
β. 3. — *Adèle Vey... femme Des... 33 ans, est **choréique** depuis l'âge de 21 ans ; pas de troubles psychiques. A eu 3 enfants dont 2 sont morts en bas âge ; la 3^e, 9 ans, est bien portante.
β. 4. Paul Vey... mort à 21 ans d'accident, non choréique.
Les autres membres de cette 4^e génération sont pour la plupart encore jeunes et n'ont pas atteint l'âge auquel se développe habituellement la chorée chronique.

VEY..., l'arrière-grand-père était **choréique** ; sa femme avait des troubles cérébraux. 12 enfants.



C. X. Vey..., F ^{me} H.		D. Françoise V. + 60		
Début vers 50		d. 1 ^o fils + 30.	2 ^o Louis-Michel Bar.	
méchante, incendiaire.		Idiot.	50 ans	
c. 1 ^o Félicité H...	2 ^o *Rosalle H., 60	3 ^o Marie H., + 65	Début 46	
+ jeune.	Début 45	Début 35	sain d'esprit	
	Alcoolique	pas d'enfants.	—	
	Affaiblissement intel-		1 fille, 7 ans, b. p.	
	lectuel,		2 + bas âge	
	enfants survivants et			
	petits-enfants b. p.			
E. Catherine Vey..., + 76.				
e. 1 ^o Germ. Del...	2 ^o Laurence Del...	3 ^o Joseph Del...	4 ^o Philib. Del ..	5 ^o Louis Del .
+ 55	54, b. p.	+ 52,	+ 50,	48 ans.
Alcoolique		début à 48,	début à 42.	
Excentrique	1 fille, 8 ans, b. p.			1 fille 12 ans.
	plusieurs +	2 enf. +	4 enf. b. p.	
fils, 21 ans, b. p.		1 fille 12 ans, b. p.		
F. — X. Vey...	G. — Joseph Vey...	H. — François Vey	9 ^o à 12 ^o	
+ jeune.	+ 80.	+ 56.	Inconnus.	
		13 enf. sains		
		(l'aîné à 50 ans).		

Ainsi de nombreux membres de ces familles sont atteints de cette maladie. Dans la famille observée par Cl. King on compte 10 choréiques avérés, et il est indiqué en outre que plusieurs de leurs enfants ont été aussi choréiques. Dans la famille observée par Peretti nous voyons que M^{me} N. choréique, a 4 enfants : 2 restent sains ainsi que tous leurs descendants ; 2 autres sont choréiques et sont la souche de deux branches qui comptent de nombreux choréiques, dans l'une (b) nous voyons 3 choréiques sur 5 frères et sœurs ; dans l'autre (d) 6 sur 10, etc. — De même de Christophe Rinderknecht (Huber) descendent deux branches qui restent complètement indemnes tandis que les deux autres contiennent beaucoup de choréiques ; dans une seule famille de la troisième génération (d) se trouvent pour 5 frères et sœurs, 4 choréiques, etc. — Dans la famille {Waldi-Wipfler (Hoffman) nous trouvons 9 choréiques ; à la troisième génération, dans une famille qui compte 9 frères et sœurs, 4 seulement restent indemnes (d). — Les malades de Lannois appartiennent à une

famille dans laquelle se trouvent 17 choréiques ; à la deuxième génération 5 frères et sœurs, au moins, sont atteints de chorée ; à la troisième génération sur 25 cousins germains 9 sont choréiques, et encore parmi les 16 autres 13 appartiennent à une seule et même branche, 1 autre est resté bien portant, 4 est mort jeune, le dernier est mort idiot.

Parmi les malades que nous avons observés personnellement, au nombre de 17, 9 présentent aussi une hérédité similaire plus ou moins chargée que nous exposerons à propos de l'observation de chacun de ces malades ; chez 7 autres nous n'avons pas retrouvé cette hérédité, quoique nous l'ayons cherchée avec soin, mais nous avons rencontré plusieurs fois de l'hérédité de transformation ; à propos d'une dernière malade les renseignements sur les antécédents nous font complètement défaut et nous ne pouvons rien dire à son sujet sur l'hérédité.

Enfin, parmi quelques-unes des observations de chorée chronique que nous avons empruntées à différents auteurs, l'hérédité nerveuse n'est pas signalée ; l'hérédité de transformation passe, comme on sait, assez souvent inaperçue soit que les malades ou leurs parents connaissent incomplètement leurs familles, soit qu'ils cherchent à dissimuler une hérédité qu'ils connaissent, mais qu'ils expliquent le plus souvent par des causes banales qui leur semblent naturelles. Quant à l'hérédité similaire il est permis de penser qu'elle faisait défaut, au moins dans la plupart de ces cas, car cette hérédité est tellement frappante que souvent les malades eux-mêmes ou leurs familles la signalent spontanément ; cette hérédité ne pourrait être méconnue que dans deux cas, soit que les malades aient interrompu depuis longtemps toute relation avec leurs familles, ou bien que leur affaiblissement intellectuel, au moment où on les observe, soit arrivé à un point tel qu'ils aient perdu complètement le souvenir de leurs parents.

Huntington a signalé au sujet de l'hérédité le point suivant chez les malades qu'il a observés ; si un enfant de choréique est épargné (ce qui arrive assez fréquemment,

comme on peut le voir dans les tableaux généalogiques ci-dessus et dans les observations qui suivent), ses descendants aussi restent indemnes, la chorée ne saute pas une génération. Cette règle paraît se vérifier d'une façon générale ; nous n'avons pas rencontré d'exception indiscutable dans les observations des auteurs, ni dans les familles de nos malades ; plusieurs fois à la vérité nous avons rencontré des choréiques dont un des grands-parents était choréique et dont le père ou la mère descendant du précédent, était resté indemne, mais dans tous ces cas le parent indemne était mort à un âge encore trop peu avancé pour que l'on puisse affirmer qu'il ne serait pas plus tard devenu choréique. Lyon, un des précurseurs de Huntington, a signalé aussi un cas qui ferait exception à cette règle, mais il ne paraît pas parler d'après son observation personnelle.

Une autre question se rattache ici à l'étude de l'hérédité, c'est celle de savoir quel rôle la chorée chronique, une fois développée, joue à son tour dans la production d'autres maladies nerveuses chez les descendants, dans quelle mesure, en un mot, elle produit la dégénérescence névropathique. C'est là, on le comprend, une question difficile à résoudre, car, en dehors de la chorée, de nombreux facteurs peuvent intervenir pour produire cette dégénérescence. M. Lannois ne manque pas de le faire remarquer et attribue à l'alcoolisme et aux conditions sociales de ses malades la présence de nombreux alcooliques et de plusieurs filles-mères dans la famille Vey... Puis plus loin : « J'ai vu, dit-il (1), beaucoup d'enfants de cette famille et je les ai tous trouvés suffisamment développés et intelligents. Sur le grand nombre que je cite il n'y a qu'un idiot non choréique. Lorsque des troubles cérébraux sont indiqués, ils paraissent le plus souvent en rapport avec l'alcoolisme ou simplement avec la déchéance intellectuelle qui atteint les choréiques héréditaires à une période avancée de la maladie. » Cependant l'un des choréiques, Philibert Del...

1. Lannois. *Loc. cit.*, p. 672.

a toujours passé dans son village pour un faible d'esprit ; une autre Marie Vey..., femme Man... (1) a toujours été d'un caractère triste et renfermé et faisait quelques folies ; une autre X. Vey..., femme H..., était méchante et violente, au point qu'elle mit deux fois le feu aux gerbiers de son gendre pour en tirer vengeance, etc.

Dans la famille observée par Peretti nous trouvons, en outre des choréiques, un alcoolique avec tremblement, un imbécile, un original, un homme de 35 ans qui a une démarche particulière depuis l'enfance ; un jeune homme, mort à 49 ans, qui avait des secousses nerveuses depuis l'enfance ; deux frères l'un de 43 et l'autre de 45 ans, qui présentent des secousses dans la face depuis l'âge de 14 ans.

L'une des malades de Huber a une fille atteinte de débilité mentale. Un membre de la famille Waldi (Hoffmann) est atteint de tremblement sénile. Une fille de la malade de Zacher a un tic facial (?). Le malade de Klippel et Ducellier est non seulement choréique chronique et affaibli intellectuellement mais présente encore des stigmates physiques et mentaux de dégénérescence. Chez plusieurs de nos malades nous trouverons aussi des stigmates physiques de dégénérescence. Nous devons signaler aussi que ces choréiques restent assez souvent sans enfants.

La malade, dont nous rapportons maintenant l'observation, a trois enfants ; nous les avons vus plusieurs fois nous-même ainsi que leur père ; celui-ci est bien portant, non alcoolique ; la fille aînée, 49 ans, est hystérique, elle a eu la chorée à 14 ans ; le second, un fils de 15 ans, a eu plusieurs fois des convulsions ; le troisième, un fils de 4 ans, né alors que sa mère était déjà choréique, est très arriéré.

1. Lenoir. Th. Lyon 1888.

OBSERVATION I (Personnelle).

Femme de 46 ans. — Chorée depuis huit ans. — Mouvements généralisés, prédominant aux membres supérieurs, au cou et au tronc. — Parole très altérée. — Troubles de la marche portés à un haut degré. — Affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire. — Hérité similaire.

Grand-p. mat. **Choréique**, s'est pendu.

Mère + à 44 ans. Choréique depuis une dizaine d'années. Démentie.	1 Frère aurait été choréique , s'est noyé dans son puits.	Père + vers 45 ans. <i>Epileptique</i> écrasé par sa voiture pendant un accès.
Her..., 46 ans. Choréique depuis l'âge de 37 ans. Affaiblissement intellectuel.	1 frère + 46. Choréique était alcoolique, s'est pendu.	2 sœurs + jeunes.
1 ^o Fille, 19 ans. <i>Chorée</i> à 14 ans. Hystérie.	2 ^o Fils, 15 ans. Convuls. dans l'enfance.	3 ^o Fils, 4 ans. Très arriéré.

La nommée Her... Esther, femme Chr... âgée de 46 ans, couturière, est entrée le 5 janvier 1889, dans le service de M. le professeur Charcot.

Les renseignements qu'elle a pu nous donner sur ses antécédents héréditaires et sur le développement de sa maladie manquent de précision par suite de l'affaiblissement très prononcé de sa mémoire. Mais nous avons contrôlé et complété les renseignements qu'elle nous a fournis, auprès de son mari, et auprès de sa fille aînée, et voici les résultats auxquels nous sommes arrivés :

Antécédents héréditaires et personnels : Son père, journalier en Picardie est mort écrasé par une voiture, elle ne sait exactement à quel âge, probablement entre 40 et 50 ans (elle-même avait alors 19 ans) ; elle croit qu'il n'avait pas de maladies nerveuses, mais son mari, qui le tient de la famille de sa femme, nous a appris qu'il avait des accès d'épilepsie et c'est pendant un de ces accès qu'il a été écrasé. — Plusieurs frères et sœurs du père sont encore vivants, habitent la Picardie, et seraient bien portants.

Sa mère est morte *choréique* vers 44 ans ; elle était malade depuis une dizaine d'années. Elle était devenue complètement démentie dans les dernières années.

Le grand-père maternel était aussi *choréique* : il s'est suicidé par pendaison, à un âge assez avancé.

Un *oncle* (le frère de la mère) aurait eu également la chorée et se serait noyé volontairement en se jetant dans son puits.

Her... a eu deux sœurs, qui sont mortes en bas âge, et un frère qui était alcoolique et *choréique* ; il est mort à 46 ans, il y a deux ans ; a plusieurs reprises déjà il avait manifesté des idées de suicide et a fini par se pendre. Il était marié et a laissé plusieurs enfants, sur lesquels nous n'avons pu avoir de renseignements précis.

La malade s'est mariée à 23 ans, dans son pays, puis est venue à Paris, avec son mari, un an après son mariage. Elle était très bien portante à ce moment. Elle a eu trois enfants, vivants encore, que nous avons vus à plusieurs reprises, et sur lesquels nous avons recueilli les renseignements suivants :

Sa *filie aînée*, est âgée de 19 ans ; elle a eu en 1883, à 14 ans, la *chorée* avec gesticulations limitées presque exclusivement au côté droit et a été soignée à l'hôpital Trousseau dans le service de M. Triboulet. Cette maladie s'est prolongée plus d'un an par suite de plusieurs rechutes successives. De 15 à 17 ans elle a eu fréquemment des *attaques d'hystérie* (bouleversement avec perte de connaissance, convulsions accompagnées de cris, etc.). Mariée à 17 ans, elle n'a plus d'attaques, mais conserve une hémianesthésie de tout le côté droit. Elle a eu deux enfants, le premier né à 7 mois 1/2 n'a pas vécu ; le second n'a vécu que deux mois.

Le *second*, garçon de 15 ans, a eu, à six reprises différentes, des convulsions dans son enfance ; ses dents sont malformées.

Le *troisième*, un garçon de 4 ans, né alors que sa mère était déjà choréique depuis plusieurs années, est très arriéré comme développement intellectuel, c'est à peine s'il commence à parler et il ne peut dire que quelques mots presque inintelligibles. Pas de déformations physiques, crâniennes ou faciales, si ce n'est une saillie assez forte de l'occipital en arrière. Il n'a pas eu de convulsions, mais il est très nerveux et se met souvent dans de violentes colères.

Originaire de la Picardie, elle est restée dans son pays jusqu'à l'âge de 25 ans, puis est venue à Paris comme femme de chambre. Bien portante dans son enfance, elle n'a eu ni convulsions, ni rhumatismes. Jamais d'attaques de nerfs, ni épilepsie, ni hystérie, ni chorée. Réglée pour la première fois à 12 ans, ses règles ont toujours été régulières. La ménopause ne s'est pas encore établie.

Depuis son arrivée à Paris elle n'a pas eu de maladie grave. En 1872 elle est tombée par accident d'un premier étage dans une cour, sans se faire d'autre blessure que des contusions légères qui ont bientôt disparu ; elle n'a pas perdu connaissance.

En 1878 nouvel accident ; elle tombe dans un escalier et se fait au front une large blessure, dont elle porte encore les cicatrices. Au

moment de sa chute elle perdit connaissance pendant environ dix minutes.

Début : La maladie actuelle a débuté sans cause appréciable. L'apparition des mouvements choréiques aurait été précédée, d'après le récit de son mari, d'un affaiblissement de la mémoire, qui d'ailleurs n'a jamais été très vive, et de l'affaiblissement de l'intelligence ; elle était devenue très entêtée, très coléreuse et s'emportait pour un rien.

Les mouvements choréiques paraissent avoir débuté vers 1880, à l'âge de 37 à 38 ans. Quelque temps après, ses mouvements étaient assez forts pour qu'elle cherchât à entrer dans les hôpitaux, et en 1881, elle passa plusieurs semaines à Necker, puis à Tenon, puis à Saint-Antoine.

En 1882 elle est entrée, une première fois, comme malade externe à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot et passa six mois, à la salle Duchenne, puis quinze mois à l'infirmerie, enfin elle fut admise définitivement à la Salpêtrière dans le quartier de l'hospice. Depuis plusieurs années elle était rentrée chez elle où elle pouvait s'occuper un peu de son ménage, mais elle venait souvent, tous les quinze jours environ, à la Salpêtrière rendre visite à d'anciennes compagnes. Nous l'avons vue ainsi une première fois en septembre 1888. Puis vers la fin de l'année son mari a demandé à la faire rentrer à la Salpêtrière. Depuis quelque temps, en effet, elle ne pouvait presque plus s'occuper de son ménage, son intelligence s'affaiblissait de plus en plus, et malgré la difficulté qu'elle avait à marcher elle était toujours sortie par les rues pour se rendre à l'église où elle passait une grande partie de ses journées.

Etat Actuel : Femme d'une taille un peu au dessus de la moyenne, assez maigre, mais paraissant d'une bonne santé générale.

Dès le premier abord on reconnaît qu'elle est atteinte d'une chorée généralisée, plus marquée toutefois aux membres supérieurs, au cou et au tronc. Les mouvements involontaires et choréiques sont assez étendus dans ces parties, ils sont très irréguliers et ne présentent aucun rythme ; les gesticulations sont très désordonnées, se combinent de mille manières les unes avec les autres et répondent bien au tableau que Sydenham a donné de ces malades, les comparant à des histrions qui, par leurs gestes, voudraient faire rire les assistants.

Si on examine cette malade assise sur une chaise, on remarque qu'elle prend, comme la plupart des autres malades que nous avons observés une attitude, presque toujours la même, et qui a pour but en fournissant un point d'appui aux membres de diminuer l'amplitude des mouvements involontaires. C'est ainsi qu'elle se tient les deux bras rapprochés contre le tronc, les avant-bras à demi fléchis et appuyés

sur les cuisses, les mains reposant sur sa robe. Néanmoins il lui est impossible de maintenir les mains en repos et celles-ci sont agitées des mouvements les plus variés ; ou bien les doigts sont fléchis puis étendus parfois ensemble, d'autres fois séparément et indépendamment les uns des autres ; ou bien ils sont écartés, ou la main est portée en extension sur le poignet, puis ramenée en flexion directement ou par un mouvement de circumduction, etc., etc., souvent aussi les coudes sont légèrement écartés du corps puis presque aussitôt réappliqués contre le tronc. Les épaules sont aussi très fréquemment le siège de mouvements qui consistent le plus souvent en élévation de l'épaule tout entière ; habituellement chaque épaule est soulevée indépendamment de l'autre, la gauche peut-être un peu plus fréquemment que la droite ; à plusieurs reprises nous avons compté une vingtaine de soulèvements de l'épaule gauche par minute. Tous ces mouvements sont un peu plus fréquents et plus prononcés dans le membre supérieur gauche que dans le droit.

La malade ne conserve pas toujours les avant-bras appuyés sur les cuisses, assez souvent elle les soulève involontairement et alors les autres mouvements sont plus étendus plus marqués aux doigts et au poignet. Si on les lui fait soulever volontairement on constate la même exagération des mouvements.

La tête présente surtout des mouvements de totalité sur le cou ; elle est très fréquemment et sans aucune régularité portée tantôt en arrière, tantôt en avant, tantôt inclinée vers l'une ou l'autre épaule, tantôt tournée vers l'un ou l'autre côté. A la face on constate relativement peu de mouvements choréiques ; le visage habituellement sans expression, reste le plus souvent immobile ; par moments cependant on aperçoit quelques contractions des muscles de la face principalement autour de la bouche ; le plus souvent les commissures labiales sont attirées d'un côté ou de l'autre ; quelquefois aussi on voit de légers mouvements d'élévation ou de rapprochement des sourcils. Néanmoins si on dit à la malade d'ouvrir la bouche elle y réussit avec une assez grande difficulté, et elle a du mal à maintenir la bouche ouverte ; celle-ci en effet se referme à plusieurs reprises plus ou moins complètement et l'orifice buccal change constamment de forme. Il lui est également très difficile de tirer la langue, elle ne peut même y réussir complètement ; la langue est bien amenée à plusieurs reprises jusqu'aux arcades dentaires, les dépasse un peu, mais elle rentre bientôt malgré la volonté de la malade ; de nouvelles tentatives ne sont pas suivies de plus de succès. Dans la cavité buccale la langue est en mouvement continu, comme on peut s'en assurer lorsque la malade tient la bouche entr'ouverte, ou comme l'indiquent des bruits assez fréquents produits par le claquement de la langue contre le palais.

Le voile du palais participe aussi aux mouvements choréiques. Depuis plusieurs années d'ailleurs la *parole* est très difficile ; elle est surtout fortement nasonnée et mal articulée au point que l'on a souvent du mal à la comprendre ; les mots sont aussi prononcés rapidement et d'une manière précipitée, mais nous n'avons pas observé d'arrêt brusque au milieu d'une phrase ou au milieu d'un mot.

Le tronc prend part aux mouvements choréiques d'une façon assez marquée ; tantôt il est incliné en avant, tantôt en arrière, tantôt sur un côté, ou bien par moments il subit un léger mouvement de rotation sur son axe.

Aux membres inférieurs au contraire les mouvements sont très peu prononcés. On constate seulement, à d'assez longs intervalles, quelques mouvements d'élévation de la pointe du pied, avec extension des orteils et saillie sous la peau des tendons extenseurs.

Lorsque la malade est *debout* les mouvements restent toujours prédominants aux membres supérieurs, au cou et au tronc. Au moment où elle se met debout les mouvements choréiques s'accroissent pendant quelques instants mais diminuent bientôt et la malade prend habituellement la position suivante : les deux bras sont accolés aux parties latérales du tronc, les avant-bras à demi fléchis et les mains appuyées au devant du corps au niveau de la ceinture. Comme dans la station assise, elles sont constamment en mouvement, portées en extension puis en flexion ou bien tantôt vers le bord cubital tantôt vers le bord radial ; en même temps les doigts sont animés de mouvements très variés et très irréguliers. Aux coudes, aux épaules, à la tête, au tronc, les mouvements sont les mêmes que précédemment. A la face les mouvements restent peu accentués. Aux membres inférieurs ils sont presque insignifiants et consistent toujours en un léger et rare soulèvement de la pointe du pied.

Néanmoins la *marche* est très troublée par les mouvements choréiques. La malade en effet avance à pas très irréguliers, tantôt elle fait des pas petits et précipités, tantôt au contraire de larges enjambées ; par moments elle s'arrête tout d'un coup pour repartir de nouveau à petits pas, et ainsi de suite. Au moment où elle s'arrête elle ne présente pas cette tendance à tomber en avant signalée par Cl. King chez ses malades. Toutefois elle est moins assurée sur ses jambes qu'autrefois et tombe assez souvent sur les genoux si l'un de ses pieds vient à rencontrer un obstacle ou à buter contre une saillie du sol. Les troubles de la marche consistent surtout en ceux que nous venons d'exposer : la titubation et les oscillations latérales sont peu marquées et la malade suit assez bien la ligne droite. Son attitude présente aussi quelque chose de particulier pendant la marche ; les avant-bras à demi fléchis sont appuyés contre la ceinture, les mains

habituellement pendantes en flexion sur les poignets ; mais elles ne restent pas immobiles, elles sont au contraire animées de gesticulations très variées ; souvent aussi les avant bras et les bras se détachent du corps, battent l'air de mille façons grotesques puis sont réappliqués de nouveau contre la ceinture. En même temps les mouvements d'élévation persistent dans l'une ou l'autre épaule et la tête est en mouvement continuel sur le cou. Malgré toutes ces gesticulations la malade peut faire des courses assez longues, et dans ces derniers temps encore, quoique la marche fût depuis longtemps déjà aussi troublée, elle venait souvent plusieurs fois par mois, à pied, de chez elle à la Salpêtrière, faisant ainsi un trajet représentant plus de 3 kilomètres.

Si on examine la malade couchée *dans son lit*, on constate que les mouvements choréiques sont à peu près les mêmes comme étendue, comme forme, et comme répartition. Ils restent toujours très accusés surtout aux membres supérieurs, au tronc et au cou, peu marqués au contraire à la face et aux membres inférieurs. Les muscles de la paroi antérieure de l'abdomen sont assez fréquemment le siège de contractions involontaires ; le diaphragme en présente aussi, quoique beaucoup plus rarement.

Tous ces mouvements choréiques sont manifestement exagérés par les moindres émotions, ils deviennent par exemple plus prononcés lorsqu'on interroge la malade ou lorsqu'on l'examine. Lorsqu'elle est complètement tranquille et qu'elle ne se sait pas observée ces mouvements diminuent d'étendue et d'intensité, mais ne disparaissent jamais ; ils cessent seulement à peu près complètement pendant le sommeil. *A l'occasion des mouvements volontaires* ils diminuent suffisamment pour lui permettre d'accomplir l'acte voulu. Elle mange seule, s'habille seule, avec une assez grande difficulté cependant. Si on lui dit de prendre un verre ou une cuillère et de les porter à la bouche, les mouvements choréiques persistent pendant quelque temps et sont même assez prononcés, puis ils s'arrêtent suffisamment pour lui permettre de saisir l'objet indiqué et le porter à sa bouche sans en renverser le contenu. Il en est de même si on lui fait relever sa robe, ou si on la fait boutonner ou déboutonner ses vêtements. Elle peut saisir de menus objets, prendre un crayon, une épingle, etc., mais il lui est impossible d'écrire, même de tracer une seule lettre ; elle ne peut plus coudre, depuis plusieurs années déjà. Chez elle depuis longtemps aussi elle ne pouvait plus que faire son lit et s'occuper des gros soins du ménage. Il est encore certains actes volontaires qu'il lui est à peu près impossible de faire, tels que maintenir la bouche ouverte, tirer la langue, quoique les mouvements involontaires soient très peu prononcés à la face.

La malade est assez maigre ; le tissu adipeux est très peu développé mais les divers muscles ne présentent pas d'atrophie et la force musculaire dans les différents segments des membres est encore considérable ; toutefois la pression qu'elle donne au dynamomètre est assez faible : 25 kilos à droite, et 20 à gauche. Pas de déformations articulaires. Pas de raideurs pendant les mouvements voulus ou pendant les gesticulations involontaires. La sensibilité paraît normale pour tous ses modes ; les divers sens ont conservé leur sensibilité spéciale ; le champ visuel ne paraît pas rétréci ; la forme, les dimensions et les réactions des pupilles sont normales.

Les réflexes tendineux sont forts ; cette exagération est particulièrement appréciable pour les réflexes rotuliens, d'une façon égale des deux côtés. Le clonus du pied n'existe pas. Les réflexes cutanés sont normaux.

Les diverses fonctions organiques s'accomplissent bien. La respiration est par moments, quoique assez rarement, un peu irrégulière, soit à l'inspiration, soit à l'expiration, mais cette irrégularité est due à la participation que les muscles respirateurs prennent aux mouvements choréiques. Les fonctions digestives s'accomplissent bien ; la défécation et la miction sont régulières. Il n'y a pas d'albumine dans l'urine. Aucun trouble cardiaque ; ni hypertrophie, ni lésions valvulaires ; les artères ne sont pas athéromateuses. Le pouls égal et régulier est habituellement à 76 ou 80 pulsations.

La tête est un peu petite, légèrement asymétrique ; pas de malformation des dents ni de la voûte palatine ; les oreilles au contraire sont très mal conformées, se distinguent par l'absence du lobule, l'aplatissement et le déplissement du pavillon qui se termine en pointe en haut et en arrière.

La *mémoire* et l'*intelligence* sont très affaiblies. Les sentiments affectifs sont conservés mais diminués ; les sentiments égoïstes sont au contraire prédominants. Très souvent elle demande à sortir plusieurs jours, inventant volontiers des histoires puériles, et mensongères. Religieuse à l'excès elle passe la plupart de ses journées à lire un livre de piété.

Dans l'observation suivante, le malade lui-même choréique, et descendant de choréique, a toujours été d'un niveau intellectuel faible ; c'est à peine si à l'école il a pu apprendre à lire et à écrire.

OBSERVATION II (Personnelle).

Homme de 33 ans. — Chorée datant de quatre ans. — Mouvements choréiques généralisés prédominant aux membres et au tronc. — Débilité intellectuelle. — Hérité similaire.

Grand-père mat. + 60. Choréique depuis plus de 15 ans.		2 frères du grand-p. probablement choréi- ques.	
Mère + 31 ans. Tub. pulm., n'était pas choréique.		Sœur, 62 ans, bien portante, pas d'enf.	
1 ^o Buz..., 33. Choréique à 29 a. pas d'enfants.	2 ^o Frère, 31, b. p. enfants b. p.	3 ^o Sœur, 28, b. p. Enf. b. p.	4 ^o Sœur, 25 a. b. p. enf. b. p.

Le nommé Buz... Louis, âgé de 33 ans, employé chez un blanchisseur, est entré le 11 septembre 1888 à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot.

Antécédents héréditaires : Côté paternel : Son père est mort en 1875, à l'âge de 52 ans, d'un erysipèle de la face; il était robuste et d'une forte santé. — Son grand-père, mort à un âge avancé, était hémiplégique depuis plusieurs années. Sa grand'mère, morte assez jeune, ne paraît pas avoir eu d'affection nerveuse. Un oncle, actuellement âgé de 60 ans, est bien portant.

Côté maternel : Le grand-père était atteint de *chorée chronique*; il est mort en 1874, vers l'âge de 60 ans; le malade, alors âgé de 15 ans, l'a toujours connu avec ses mouvements choréiques; il a entendu dire aussi que deux frères de son grand-père étaient atteints de la même maladie; ils sont morts sans laisser d'enfants. La grand'mère est morte l'an dernier, à 78 ans; elle était aveugle depuis 1871 (probablement cataracte). La mère est morte à 31 ans, de phtisie pulmonaire, avant l'âge où se déclare habituellement la chorée chronique; ni rhumatisme, ni aucune affection nerveuse. Mariée à 19 ans elle a eu 4 enfants; — elle n'avait qu'une sœur, qui est encore vivante, âgée actuellement de 62 ans, et bien portante; elle n'a aucune maladie nerveuse ni vésanique; mariée à 17 ans elle n'a jamais eu d'enfants.

Le malade est l'ainé de quatre enfants; ils sont tous encore vivants; son frère (31 ans) et ses deux sœurs (28 et 25 ans), sont bien portants, ils n'ont jusqu'à présent aucune marque de la même maladie, ni aucune affection nerveuse; jamais ils n'ont eu de rhumatisme; mariés depuis plusieurs années ils ont chacun plusieurs enfants bien portants; Buz... marié depuis quatre ans n'a pas eu d'enfants.

Antécédents personnels. — Bien portant dans son enfance, il n'a jamais eu de convulsions. Il s'est développé normalement, a marché et a parlé de bonne heure. Vers 7 ans il a eu la scarlatine, sans complications consécutives. Jamais il n'a eu de rhumatisme. Depuis longtemps il est sujet à de fréquents maux de tête, revenant souvent plusieurs fois par mois et paraissant avoir tous les caractères de la migraine. Pas de syphilis; pas d'excès alcooliques. Le début de la maladie actuelle remonte à quatre ans environ; Buz... avait alors 29 ans.

L'affection s'est développée sans cause appréciable, lentement et progressivement. En septembre 1884 on s'est aperçu au régiment, où il avait été appelé comme réserviste, qu'il faisait mal l'exercice. Il manœuvrait mal son fusil ou en marchant il coudoyait ses camarades. On lui reprochait de ne pas faire attention et on l'accusait d'avoir bu. Depuis leur apparition les gesticulations involontaires n'ont jamais disparu; elles se sont accusées de plus en plus et depuis un an elles sont restées à peu près telles qu'on les voit maintenant.

Etat actuel. — Homme d'une taille élevée, bien musclé et d'une forte constitution. Au premier abord on est frappé par ses gesticulations continuelles; celles-ci sont généralisées mais plus prononcées aux membres et au tronc qu'à la tête et à la face. — Si on le fait asseoir on remarque qu'il déploie un luxe de mouvements superflus; une fois assis il prend habituellement la position suivante : il écarte largement les jambes et appuie les avant-bras et les mains sur les cuisses. Les gesticulations les plus fréquentes ont pour siège les mains et les doigts; ceux-ci, en effet, sont en mouvement continu, surtout du côté gauche, étendus et fléchis tour à tour, soit simultanément, soit isolément et d'une façon très irrégulière. Souvent aussi la main tout entière est portée soit vers le bord cubital, soit vers le bord radial; les mouvements d'extension et de flexion du poignet sont moins fréquents et moins étendus. Par moments les mains, ordinairement appuyées sur les cuisses, sont portées vers la poitrine ou vers la face, ou latéralement écartées du corps, mais tous ces mouvements ne sont qu'esquissés et les mains sont bientôt ramenées sur les cuisses. Très souvent aussi les épaules, surtout la gauche, sont le siège de mouvements d'élévation, ou bien encore les coudes sont portés soit en avant, soit en arrière. Si le malade croise les bras, position qu'il prend assez souvent, les mouvements dans les épaules et dans les coudes deviennent plus fréquents.

Du côté des membres inférieurs, les genoux, qui sont assez fortement écartés l'un de l'autre, sont tantôt éloignés de leur position, portés en abduction tantôt rapprochés en adduction; mais ces mouvements ont peu d'étendue; ils reviennent à intervalles irréguliers. Fréquemment aussi le pied droit est soulevé, les orteils restant sur le sol et servant de point d'appui, puis bientôt le talon retombe en frappant le plancher avec bruit.

Lorsqu'il est déshabillé, on constate des mouvements fréquents d'extension des orteils et l'on voit les tendons extenseurs se dessiner sous la peau.

Au tronc il existe aussi des mouvements involontaires; ceux-ci, moins fréquents qu'aux membres, ont pour résultat de porter en arrière la partie supérieure du tronc tandis que le bassin se trouve

projeté en avant. Les muscles abdominaux, (droits antérieurs, et obliques) se contractent souvent, leurs reliefs se dessinent sous la peau, en même temps le ventre s'aplatit, ou bien le tronc se fléchit un peu en avant. Le diaphragme ne paraît pas participer aux mouvements.

A la tête et à la face les gesticulations sont beaucoup moins accusées. La tête, en effet, reste en repos dans sa position ordinaire et ne présente pas de mouvements de totalité. Du côté de la face la partie supérieure reste à peu près complètement tranquille; si ce n'est quelques mouvements de clignotement des paupières; les globes oculaires ne présentent aucun mouvement anormal. L'ouverture buccale, par contre, est assez fréquemment le siège de grimaces, et les lèvres sont projetées en avant, ou elles sont attirées vers les côtés, mais les mouvements les plus fréquents, sont des mouvements de diduction de la mâchoire inférieure.

Buz... peut ouvrir assez facilement la bouche et la garder ouverte; sans trop de peine; on peut voir alors la langue animée de mouvements continuels sur le plancher de la bouche. Si on lui dit de tirer la langue il y réussit assez facilement, et la tire droite mais elle est le siège de mouvements continuels soit sur place, soit sur les côtés; souvent elle rentre dans la bouche, malgré la volonté du malade. Pour s'y opposer il la serre entre les dents, mais les contractions musculaires continuent et la font changer continuellement de forme; Du côté du voile du palais pas de mouvements; si pour procéder à cet examen on se sert d'une cuillère, celle-ci est souvent repoussée en avant par les mouvements involontaires de la base de la langue. Pas de bruits involontaires buccaux ou pharyngés.

Lorsque le malade est *debout*, il se tient les pieds écartés, les mains réunies derrière le dos, les bras fortement serrés contre le tronc. Il lui est impossible de rester immobile; souvent il s'affaisse un peu sur lui-même, en fléchissant légèrement les genoux, ou bien au contraire il se soulève sur les orteils, puis retombe bientôt sur les talons en frappant le sol avec bruit; en même temps la partie supérieure du tronc se trouve portée en arrière, tandis que l'abdomen proémine légèrement en avant. Souvent aussi les épaules se trouvent élevées isolément, ou projetées ensemble en avant. Les mains réunies derrière le dos sont le siège de mouvements continuels, surtout dans les doigts; fréquemment aussi petits mouvements dans les articulations des coudes. — A la face les mouvements partiels sont les mêmes que lorsque le malade est assis.

L'occlusion des yeux n'augmente pas les mouvements involontaires et ne détermine pas de vacillement même lorsque l'on fait rapprocher les deux pieds, Mais la station sur un seul pied est impossible,

même un seul instant, par suite des contractions musculaires contradictoires qui augmentent alors de fréquence et d'intensité.

Lorsque le malade *marche* il fait de longues enjambées, soulève fortement les pieds, oscille parfois un peu d'un côté ou de l'autre, déjette les pieds un peu en dehors tandis que les genoux sont légèrement distordus. En même temps il balance fortement les bras de chaque côté du corps, et les mouvements alternatifs de flexion et d'extension des doigts sont très prononcés. *Au lit* les mouvements que nous avons vus se produire déjà pendant la station assise ou la station debout persistent, à peu près les mêmes : mouvements des doigts, de la main, des coudes, des épaules renversement du tronc en arrière, projection du bassin en avant ou sur les côtés, aplatissement du ventre, flexion des jambes, extension des orteils, mouvements divers dans l'articulation tibio-tarsienne, enfin mêmes grimaces.

A l'occasion des mouvements volontaires les gesticulations diminuent ou s'arrêtent ; il peut ainsi facilement porter à sa bouche une cuillère ou un verre rempli de liquide, ou bien saisir de menus objets tels qu'une épingle, etc. Cependant si les gesticulations s'arrêtent habituellement dans le membre qui entre en jeu pour exécuter le mouvement volontaire, elles augmentent souvent dans les autres parties du corps. Nous avons pu constater ce fait à maintes reprises en l'observant au moment de ses repas ; ses gesticulations involontaires diminuaient dans le bras dont il se servait, mais elles continuaient, augmentaient même dans l'autre bras et dans les jambes. D'ailleurs si ces gesticulations diminuaient d'étendue elles ne s'arrêtaient pas toujours complètement ; souvent il lui arrivait d'esquisser plusieurs gestes contradictoires avant de saisir l'objet qu'il voulait, et plus d'une fois il lui est arrivé, après l'avoir saisi, de le laisser tomber à terre. Habituellement il reste un certain temps avant d'exécuter le mouvement qu'on lui commande ; il se recueille, pour ainsi dire, et concentre toute son attention sur les mouvements qu'il veut faire. Il écrit assez difficilement ; Cependant il réussit à tracer son nom

Sen. Louis Buge

Clanctueux

d'une façon encore lisible. Si on veut lui faire écrire d'autres mots il se trouve arrêté par son peu de mémoire, on est obligé de les lui

épeler ; les lettres sont irrégulières, mal formées et entremêlées les unes dans les autres.

Dans l'accomplissement de certains actes tels que s'asseoir, se lever de sa chaise, se mettre au lit, etc., il déploie un luxe de mouvements superflus.

Tous les mouvements involontaires ne présentent aucun rythme, aucune régularité ; ils sont assez lents et assez peu étendus. Leur fréquence varie un peu suivant les régions, et aussi suivant les circonstances ; l'émotion causée par l'examen les augmente un peu. Nous avons fréquemment compté de 25 à 30 mouvements par minute aux mains, une vingtaine aux pieds.

Pendant le sommeil les mouvements involontaires disparaissent. Il lui est arrivé cependant quelquefois de tomber de son lit. — Aucune raideur n'accompagne les gesticulations involontaires ni les mouvements voulus.

La force musculaire dans les divers segments des membres est bien conservée ; toutefois la force dynamométrique est assez faible pour un homme de sa taille ; elle est à peu près la même des deux côtés et varie suivant les jours de 60 à 70 kilos.

Les reflexes rotuliens sont forts ; ceux du poignet et du coude normaux. Pas de clonus du pied. Les reflexes cutanés, plantaire, crémasterien et abdominal sont normaux.

Le crémaster participe par moments aux mouvements choréiques, surtout du côté droit.

La sensibilité cutanée est normale pour tous ses modes ; la sensibilité des sens spéciaux : ouïe, odorat, goût, vue est bien conservée. L'examen du champ visuel est assez difficile à cause des mouvements choréiques, ceux-ci sont augmentés par cette recherche, cependant on peut arriver à constater que le champ visuel n'est pas rétréci. Pas de dyschromatopsie. Les yeux fixent bien un point déterminé ; ils suivent bien le mouvement du doigt. Pas de nystagmus ; on observe, mais assez rarement, de petits mouvements involontaires des globes oculaires. Les pupilles sont égales ; elles réagissent bien à la lumière.

Les diverses fonctions organiques s'accomplissent normalement. L'appétit est bon, les digestions régulières. La miction et la défécation sont normales. L'urine ne renferme ni sucre, ni albumine. La respiration est régulière. Aucune lésion cardiaque, la pointe du cœur bat dans le 5^e espace intercostal, à 6 centimètres de la ligne médiane, un peu en dedans du mamelon. Aucun souffle. Le pouls est en général un peu fréquent : 70 à 80 pulsations par minute.

L'intelligence a toujours été peu développée ; il est allé à l'école pendant sept ans (de 6 à 13 ans), mais il apprenait difficilement et c'est

tout au plus s'il savait lire et écrire. Sa *mémoire* paraît assez affaiblie actuellement ; il ne peut guère écrire que son nom, ne peut écrire seul, sans qu'on le lui épèle, le mot blanchisseur. D'un caractère doux et tranquille, ne paraît pas s'inquiéter beaucoup de son état. Pas d'idées fixes ; pas de coprolalie, etc.

La tête est régulière, sans asymétrie. Le front est un peu étroit, bas, droit ; la face ne présente pas d'asymétrie notable, cependant le nez est légèrement dévié vers la droite. La voûte palatine est un peu ogivale. Les oreilles sont bien conformées.

Buz... est resté plus de deux mois à la Salpêtrière, les divers traitements employés, bromure de potassium, antipyrine, hydrothérapie, électricité statique, n'ont pas amené de modification sensible des mouvements choréiques ; il a quitté l'hôpital le 24 novembre dans un état stationnaire.

L'hérédité n'est pas fatale et nous avons vu déjà que de nombreux enfants de choréiques échappaient à la maladie. L'observation suivante nous en offre un exemple. La grand'mère, la mère et un oncle étaient choréiques, le malade est choréique depuis six ans ; cependant ni son frère, ni ses trois sœurs ne présentent aucune trace de cette affection, quoique parmi les sœurs la plus jeune soit la sœur jumelle du malade. Comme les autres, elle a échappé, jusqu'à présent du moins, à la prédisposition morbide.

OBSERVATION III (Personnelle).

Homme de 32 ans. — Chorée depuis six ans, — Mouvements choréiques généralisés très marqués à la face, assez prononcés au tronc et aux membres, principalement aux extrémités. Hérédité similaire.

Grand'mère maternelle choréique .						
Mère, 71 ans. Choréique depuis l'âge de 30 ans.		1 frère, 60 ans. Choréique .		2 ^e frère, 58 ans. Bien portant.		
2 morts en bas-âge.	3 ^e Frère, 44 bien port.	4 ^e Sœur, 35 bien port.	5 ^e Sœur, 33, bien port.	6 ^e Bill., 32, choréi- que , 26.	7 ^e Sœur ju- melle, b.p.	

Le nommé Bilb... Casimir, âgé de 32 ans, garçon boulanger à Saint-Sauveur (Yonne), est entré le 22 janvier 1889, à la Salpêtrière, Clinique des maladies du système nerveux.

Antécédents héréditaires : Son père, âgé de 70 ans, est bûcheron ; le malade le voit fréquemment et peut nous assurer que jamais il n'a eu de maladies nerveuses, ni de rhumatismes. Il est seulement atteint de hernies. Le *grand-père paternel* et la *grand-mère paternelle*, sont morts, il y a déjà longtemps; Bilb... ne se rappelle pas les avoir connus, mais il n'a jamais entendu dire qu'ils aient eu de maladies nerveuses. Plusieurs *oncles* et *tantes* paternels également sans maladies nerveuses.

Sa mère, âgée de 71 ans, est atteinte de la même maladie que lui depuis l'âge de 30 ans, environ. Il l'a toujours connue avec sa chorée. Cette maladie a augmenté lentement et progressivement. Actuellement elle peut encore marcher, mais avec difficulté, et elle « va tout de travers » ; elle laisse souvent tomber ce qu'elle tient dans les mains et a beaucoup de peine à faire son ménage. Sa mémoire et son intelligence sont très affaiblies, « elle n'y est plus », suivant l'expression même du malade, depuis 4 ou 5 ans, au moins.

La *grand-mère maternelle* aurait eu la même affection, d'après ce qu'il a entendu dire ; mais il ne l'a pas connue personnellement et il ne sait à quel âge elle est morte.

Le *grand-père maternel* est mort depuis longtemps, nous ne savons de quelle maladie ;

Un frère de la mère, âgé de 60 ans, est atteint de chorée depuis longtemps déjà, nous n'avons pu savoir depuis quel âge. Il a plusieurs enfants, dont l'âge varie de 30 à 48 ans ; ils ne sont pas malades jusqu'à présent.

Un autre frère de la mère, âgé de 58 ans, n'est pas choréique ; il a plusieurs enfants (25 à 24 ans), bien portants.

Le malade est le plus jeune de 7 enfants : les 2 aînés sont morts en bas âge ; — un frère, 44 ans, journalier, est bien portant, il a un enfant de 10 ans également bien portant ; — une sœur, 35 ans, bien portante, aucune trace de chorée, elle a une fille de 12 ans, bien portante ; — une autre sœur, 33 ans, également bien portante ; elle a aussi une fille de 8 ans, bien portante ; — la dernière sœur, 32 ans, est la sœur jumelle du malade ; elle n'a jusqu'à présent aucune trace de chorée ; elle a 4 enfants, de 13 à 5 ans, bien portants. — Bilb... est célibataire.

Antécédents personnels : Bien portant pendant son enfance ; jamais il n'a eu de rhumatisme ni de chorée. Il a suivi l'école depuis 8 jusqu'à 15 ans ; il était bon élève et apprenait facilement ; il sait lire et écrire et possède une instruction élémentaire.

A 15 ans il est entré comme apprenti chez un boulanger et a toujours continué le même métier depuis ; il est toujours resté dans son pays, sauf pendant son temps de service militaire. Il n'a d'ailleurs

été qu'un an soldat en raison de son numéro. Pas de syphilis ; une seule blennorrhagie ; peu d'excès alcooliques.

Début : En 1882 il a perdu l'œil gauche, crevé par un éclat en cassant du bois ; on a dû lui pratiquer alors l'énucléation du globe oculaire.

C'est huit mois après, à l'âge de 26 ans, qu'il s'est aperçu des premiers symptômes de l'affection actuelle. Les mouvements choréiques se sont rapidement généralisés et il ne peut dire maintenant si telle ou telle partie a été envahie avant telle autre. Il ne connaît aucune cause qui ait pu provoquer l'apparition de ces mouvements choréiques ; leur augmentation a été lente et progressive excepté depuis sept ou huit mois où l'aggravation a été assez rapide.

Depuis cette époque il a beaucoup plus de peine pour travailler, et c'est pour cette raison qu'il est venu à la consultation de la Salpêtrière et a demandé à entrer dans le service.

Etat actuel : Il présente actuellement des mouvements choréiques généralisés à tout le corps, irréguliers, et sans rythme, existant continuellement à l'état de veille, mais augmentant de fréquence et d'intensité quand on l'examine, ou quand il est émotionné.

A la face ces mouvements involontaires sont très marqués. Dans la moitié supérieure ils consistent en plissements puis déplissements du front, élévation, rapprochement des sourcils, froncement de l'espace intersourcilier, élévation et abaissement des paupières. Tous ces mouvements sont assez fréquents et se succèdent assez rapidement.

L'œil droit ne participe pas aux mouvements choréiques et reste immobile. A la partie inférieure de la face les contractions involontaires des muscles sont encore plus accusées ; elles se passent surtout autour de la bouche. Celle-ci est attirée tantôt d'un côté, tantôt d'un autre ; ses commissures sont relevées ou abaissées, séparément, l'une indépendamment de l'autre ; les lèvres sont projetées en avant, ou bien serrées l'une contre l'autre ; parfois la langue sort involontairement de la bouche, est promenée rapidement sur les lèvres, et rentre aussitôt, mais cette projection involontaire de la langue ne présente pas la constance des autres mouvements précédemment énoncés et ne se produit que par moments.

Si on dit au malade d'ouvrir la bouche il a assez de peine à le faire et doit s'y reprendre en plusieurs fois, aux premières tentatives la bouche se refermant malgré lui. Il a aussi grand peine à maintenir la bouche ouverte, les mâchoires se rapprochent souvent plus ou moins et l'orifice buccal change constamment de forme. Si on lui dit de tirer la langue il y réussit en général assez bien, mais la maintenir tirée lui est beaucoup plus difficile ; en effet elle est conti-

nellement agitée de mouvements très étendus en divers sens; souvent aussi les mâchoires se referment malgré lui et, la langue rentre involontairement, ou bien il la fixe avec les dents, mais pour un instant seulement, et elle recommence ses mouvements ou rentre dans la bouche.

Par suite de cette difficulté d'ouvrir la bouche et de maintenir la langue immobile, il est très difficile d'examiner le pharynx, d'autant plus que l'appréhension augmente encore les mouvements involontaires; dès qu'on essaie d'introduire une cuillère dans la bouche entrouverte celle-ci se referme aussitôt et la cuillère se trouve saisie entre les dents, ou bien elle est repoussée au dehors par les mouvements de la langue.

Néanmoins la *parole* présente peu de troubles notables et les mots sont assez bien articulés.

Par moments, et alors même que la malade est au repos, on entend un bruit produit par le claquement involontaire de la langue contre le palais.

Aux membres supérieurs les mouvements choréiques sont surtout prononcés et fréquents aux mains et aux doigts. Lorsque le malade est assis il tient habituellement les mains croisées; mais alors les pouces sont constamment en mouvement, peut-être un peu plus à droite qu'à gauche, et placés tour à tour l'un au-dessus de l'autre; les autres doigts aussi ne restent pas immobiles; par moments ils sont étendus, isolément ou simultanément, sans toutefois se décroiser, puis fléchis de nouveau et ainsi de suite. Lorsque le malade est debout les mains pendantes de chaque côté du corps, les mouvements prédominent encore dans les pouces; ceux-ci sont constamment étendus ou fléchis et portés en opposition avec les autres doigts, ou bien ils sont repliés dans la paume de la main, puis étendus de nouveau et ainsi de suite. Les autres doigts sont habituellement à demi fléchis sur la paume de la main, tandis que les deux dernières phalanges présentent fréquemment de petits mouvements de flexion ou d'extension. Les poignets sont aussi portés souvent un peu en flexion ou en extension, rarement en abduction ou en adduction. Les coudes par moments sont écartés, puis rapprochés du tronc. Par moments aussi les épaules sont légèrement soulevées l'une indépendamment de l'autre.

Le tronc participe aux mouvements choréiques. Par moments il se trouve porté en avant, puis en arrière, puis sur les côtés, surtout lorsque le malade est debout. Lorsqu'il est déshabillé on peut constater des contractions involontaires assez fréquentes de divers muscles du tronc, principalement des muscles de la région antérieure de l'abdomen.

Aux membres inférieurs les mouvements choréiques sont aussi assez prononcés. Ils consistent en légère abduction suivie bientôt d'adduction des genoux, en soulèvement de la pointe du pied ou du talon, ou en abduction puis en adduction de la pointe du pied, surtout à droite, en mouvements d'extension et de flexion des orteils.

La *marche* se fait encore assez facilement et assez bien et ne présente jusqu'à présent rien de particulier à noter.

Sous l'influence de l'attention et de la volonté les mouvements choréiques s'arrêtent en grande partie. C'est ainsi qu'il peut facilement porter un verre ou une cuillère à sa bouche, saisir de petits objets, etc. D'ailleurs il s'habille et se déshabille lui-même assez facilement, mange seul, etc. Il peut encore écrire assez lisiblement quelques mots.

Cependant, quand il s'agit de poursuivre pendant assez longtemps les mouvements volontaires, le contrôle de la volonté perd une grande partie de son influence. Il est encore capable de travailler un peu à son métier de boulanger, mais beaucoup plus difficilement depuis sept ou huit mois.

Si on lui fait étendre les mains horizontalement et écarter les doigts on peut constater qu'il n'existe pas de tremblement, on voit seulement persister des mouvements choréiques dans les doigts qui se rapprochent ou s'écartent involontairement.

Lorsque le malade est *debout* il se tient habituellement les jambes un peu écartées pour assurer sa base de sustentation. Si on lui fait rapprocher les pieds les oscillations du tronc deviennent plus fortes et plus marquées, mais elles sont dues aux contractions choréiques des muscles du tronc, et des membres inférieurs; elles n'augmentent pas par l'occlusion des yeux. La station sur un seul pied est très difficile presque impossible, aussi bien les yeux ouverts que les yeux fermés.

La sensibilité est normale pour tous ses modes. Les divers sens présentent leur activité fonctionnelle normale. La pupille est de grandeur normale, elle réagit bien à la lumière et à l'accommodation; pas de nystagmus.

Les réflexes tendineux sont forts, principalement le réflexe rotulien; pas de phénomène du pied. Les réflexes cutanés, plantaire, crémasterien, etc. sont normaux.

Il n'existe aucune déformation articulaire.

Les diverses fonctions organiques: digestion, respiration, circulation se font normalement. Le cœur ne présente aucune lésion organique, aucun souffle; le pouls est régulier et normal, habituellement à 80 pulsations par minute. Miction et défécation normales; pas d'albumine, pas de sucre dans les urines.

Il n'existe aucun stigmate physique de dégénérescence, les dents

la voûte palatine, les oreilles sont bien conformées. Pas d'asymétrie faciale.

Au point de vue de l'état mental nous avons à signaler seulement que le malade est habituellement triste et se préoccupe beaucoup de son état; il manifeste la crainte de ne pas guérir; jamais cependant il n'a eu d'idées de suicide, La mémoire et l'intelligence ne paraissent pas affaiblis jusqu'à présent.

Bilb... a quitté l'hôpital le 6 mai 1889. Il a été soumis à divers traitements par le bromure de potassium, l'antipyrine, l'électricité, l'hydrothérapie; on a aussi essayé la suspension avec l'appareil de Sayre, de la même façon que pour les ataxiques. Aucun changement notable ne s'est produit du côté des mouvements choréiques.

Ainsi l'hérédité nerveuse similaire est très fréquente et s'étend souvent à un grand nombre de membres de la même famille. L'hérédité de transformation, soit seule, soit associée à l'hérédité similaire, se rencontre, aussi, fréquemment; nous avons déjà eu l'occasion de le faire remarquer; nous la retrouverons encore plus d'une fois dans la suite.

§ 2. Age

La chorée de Sydenham commune atteint de préférence les enfants depuis l'époque de la deuxième dentition jusqu'à la puberté. Les diverses statistiques (Rufz, Blache, Rilliet et Barthez, G. Sée, Reeves, Pyes Smith, Steiner, Sturges, etc.), à part quelques différences de détails, s'accordent sur ce point. Le maximum de fréquence se rencontre de six à onze ans puis de onze à quinze; en effet la moitié des cas environ apparaît entre six et onze et le tiers entre onze et quinze ans; dans les années suivantes, de quinze à vingt et un ans, la fréquence de la maladie diminue considérablement et ne correspond plus qu'au dixième des cas; puis au-dessus de vingt et un ans la chorée devient proportionnellement de plus en plus rare; elle est également très rare au-dessous de six ans.

La chorée chronique au contraire est rare, exceptionnelle même, chez les enfants; on commence à en rencontrer quelques exemples dans l'adolescence, mais ce n'est que dans

l'âge adulte que sa fréquence atteint son maximum pour décroître ensuite dans la vieillesse, où on en trouve cependant encore d'assez nombreux exemples.

Chez les enfants la chorée vulgaire est sujette à des récidives plus ou moins rapprochées et plus ou moins multipliées, qui pourraient dans certains cas, si l'on n'y prenait garde, donner le change et faire penser à une chorée chronique; mais par une observation attentive on reconnaîtra qu'il existe des intervalles pendant lesquels la maladie disparaît pour reparaitre ensuite; on pourra ainsi ne pas confondre ces cas de chorée à répétition avec la chorée chronique.

Rufz signale, dans son mémoire des *Archives de médecine*, l'existence de la chorée chronique chez les enfants: « La chorée chronique, dit-il (1), est celle qui se prolonge indéfiniment et qui résiste à l'emploi de tous les moyens thérapeutiques. Dans ces cas il est sans exemple pour nous que le désordre ait été porté aussi loin que dans certains cas de chorée récente; la plupart des chorées chroniques sont partielles; nous en avons vu cependant de générales.

Mais une chose qui nous a frappé, c'est que sur quatre cas de chorée que nous possédons et dont le début remontait à un âge très jeune, deux sont restées des chorées chroniques.

Les phénomènes de la chorée chronique sont les mêmes que ceux de la chorée aiguë; c'est dans ces cas que les chairs des membres deviennent flasques et molles.

Dans deux cas de chorée chronique nous avons vu des symptômes d'idiotisme coïncider avec la maladie; mais, dans d'autres cas, nous avons vu les enfants choréiques rester tout aussi intelligents que les autres. »

Malheureusement Rufz ne fait que citer ces cas et n'en rapporte aucune observation, aussi l'existence de la chorée chronique chez les enfants peut-elle rester discutable, d'autant plus qu'à l'époque où il écrivait on ne connaissait pas l'athétose double, on connaissait mal la maladie des tics; l'hémicho-

1. Rufz. *Loc. cit.* p. 227.

rée et l'athétose symptomatiques n'avaient pas encore été différenciées de la chorée commune et l'on regardait comme à peu près impossible de confondre cette dernière affection avec toute autre maladie. « La chorée se révèle, dit-il (1), par des symptômes si caractéristiques qu'il n'est besoin d'aucune recherche pour la reconnaître. Il n'est, en outre, que très peu de maladies qui puissent être confondues avec elle. De cette impossibilité de commettre une méprise dans le diagnostic de la chorée, etc... ». Nous verrons plus loin que, si le diagnostic est en général facile, il y a lieu cependant de se tenir sur ses gardes et de ne pas confondre avec la chorée certaines maladies qui lui ressemblent plus ou moins suivant les cas.

Nous pourrions reproduire les mêmes réflexions à propos d'un certain nombre de cas de chorée chronique signalés chez des enfants par divers auteurs depuis Ruz.

Cependant la chorée chronique, quoique rare dans l'enfance, peut s'y rencontrer : nous en rapportons ici un exemple que nous avons pu observer l'an dernier dans le service de M. le professeur Charcot.

OBSERVATION IV (personnelle).

Enfant de 10 ans. Chorée chronique sans interruptions depuis 6 ans. Antécédents tuberculeux dans la famille de la mère. — La mère est rhumatisante. — Vive frayeur de la mère la veille de l'accouchement. Pas d'hérédité similaire (2).

La nommée Ohlm... Maria, âgée de 10 ans, est entrée le 10 octobre 1888, à la Salpêtrière, dans le service de la Clinique des maladies du système nerveux.

Antécédents héréditaires : Son père, employé de bureau, est âgé de 52 ans et très bien portant. Il a servi jusqu'à l'âge de 46 ans dans la gendarmerie. Retraité depuis huit ans, il habite à Paris seulement depuis cette époque. — Le *grand-père paternel* était jardinier, il est mort à 86 ans, il a toujours eu une très bonne santé ; ni chorée, ni rhumatisme, ni

1. Ruz. p. 215.

2. Cette malade a été présentée par M. Charcot à un de ses cours du vendredi.

* autres maladies nerveuses. — La *grand-mère paternelle* est morte à 74 ans ; elle avait aussi une bonne santé. — Un *frère du père*, actuellement âgé de 60 ans, est depuis longtemps menuisier à Paris, il est bien portant. — Une *sœur du père*, âgée de 40 ans, est bien portante, mariée, elle a une fille de 18 ans, également bien portante. — Plusieurs autres frères et sœurs du père sont morts en bas âge.

Sa *mère*, âgée de 44 ans, a eu deux attaques de rhumatisme : la première il y a dix ans, trois mois après la naissance de la malade, n'a duré qu'une quinzaine de jours la seconde l'hiver 1887-88 a duré près de 5 mois et aurait été compliquée d'une phlébite de la jambe droite. — Elle a été atteinte de chloro-anémie au moment de la puberté ; mais elle n'a jamais eu de maladie nerveuse, ni hystérie, ni épilepsie, ni chorée. — Le *grand-père maternel* est mort à 35 ans d'une phthisie laryngée. — La *grand-mère maternelle* est morte à 63 ans d'un cancer au sein. — Un *oncle de la mère*, encore vivant, 70 ans, bien portant. — Une *sœur de la mère* est morte à 20 ans de la poitrine. — Plusieurs autres frères et sœurs de la mère sont morts en bas âge.

La malade est la quatrième de 7 enfants ; la première est morte à 3 mois du choléra infantile ; la cinquième, la sixième et la septième sont mortes dans la première enfance ; la deuxième et la troisième sont les seules sœurs survivantes de la malade ; elles sont âgées de 16 ans et de 13 ans, et bien portantes ; ni rhumatisme, ni chorée, ni autres maladies nerveuses ; toutefois la troisième est très petite pour son âge, on lui donnerait à peine 10 ans.

Pendant tout le temps de sa quatrième grossesse la mère de notre malade s'est bien portée jusqu'à l'avant-dernier jour. A ce moment elle eut une vive frayeur, causée par un camarade de son mari ; celui-ci, en manière de plaisanterie, s'était caché dans un couloir obscur et « imitant un revenant, lui posa sur le front une main glacée » au moment où elle passait. Elle eut très peur, s'enfuit en courant et en appelant au secours et dut se mettre au lit aussitôt. Le lendemain elle accouchait. L'accouchement fut normal. Mais trois jours après sa naissance la petite Ohl... fut prise de « convulsions internes » qui se prolongèrent pendant une huitaine de jours. Ces convulsions n'apparaissaient que lorsque la mère donnait le sein à son enfant ; lorsqu'elle lui faisait prendre du lait au biberon les convulsions ne se produisaient pas. Celles-ci cessèrent au bout de huit jours. La mère continua à lui donner le sein pendant trois mois, mais alors elle fut atteinte de sa première attaque de rhumatisme aigu généralisé, qui céda au bout de quinze jours au traitement par le salicylate de soude. Dès l'apparition de son rhumatisme elle cessa d'allaiter son enfant et continua à l'élever au biberon.

Antécédents personnels : Maria Ohl... a parlé tard, seulement à

18 mois. Elle a aussi commencé à marcher tard, seulement à 2 ans, quoiqu'elle ne paraisse pas avoir eu de rachitisme (elle n'en présente actuellement aucune trace). A partir de 2 ans elle marchait comme les autres enfants. Elle n'eut pas de nouvelles convulsions au moment de l'éruption des dents, et la dentition se fit normalement.

Début: C'est vers l'âge de 3 ans à 3 ans $1/2$ qu'apparurent les premiers mouvements choréiques. A cette époque elle vint à Paris avec ses parents et elle commençait déjà à présenter du côté de la face les grimaces involontaires qui existent encore aujourd'hui. Jamais à aucun moment (sa mère est très explicite sur ce point) ces mouvements involontaires n'ont disparu ou même diminué, ils allèrent au contraire en augmentant, s'étendirent aux membres, et depuis l'âge de 6 ans, c'est-à-dire depuis quatre années, ils ont toujours été à peu près ce qu'on les voit encore aujourd'hui.

Jamais elle n'a eu de rhumatisme ; pas d'autre maladie que la rougeole à 2 ans.

Intelligente ; elle va à l'école depuis l'âge de 6 ans ; bonne élève, elle apprend facilement et suit la même classe que les autres enfants de son âge.

Etat actuel. La malade est d'une taille moyenne pour son âge ; bien conforinée, elle ne présente aucune déformation des membres, du tronc, de la face ou du crâne. Les dents sont régulières et normalement implantées. Elle est pâle, anémique ; les conjonctives, les lèvres et les gencives sont décolorées. Très blonde, la peau fine et blanche laissant apercevoir par transparence les veines sous-jacentes.

Lorsqu'on l'examine au repos, on est de suite frappé par ses mouvements involontaires, continus, mais irréguliers, ressemblant à ceux de la chorée ordinaire, quoique un peu plus lents et à rayon assez peu étendu.

Qu'elle soit assise, debout ou couchée ces mouvements sont à peu près les mêmes. Ils sont plus marqués à la tête et à la face, mais occupent aussi le tronc et les membres. Tous ces mouvements s'accomplissent sans brusquerie et sans raideur.

La tête est presque toujours dans une instabilité continuelle, portée légèrement en avant, en arrière, ou sur les côtés. Souvent le tronc présente de légers mouvements dans le même sens. Mais les grimaces partielles de la face, lentes et continues, prédominent surtout. Elles consistent en mouvements d'élévation ou de rapprochement des sourcils, plissement du front, mouvements dans les commissures de la bouche attirées tantôt d'un côté, tantôt d'un autre, projection en avant ou mouvements de la latéralité du menton, mouvements de diduction de la mâchoire inférieure, etc. Les mouve-

ments de clignotement sont rares ; les globes oculaires restent immobiles.

Si on lui fait ouvrir la bouche on constate que les dents sont bien conformées, et normalement implantées ; la voûte palatine est régulière. La langue ne reste pas immobile mais roule continuellement sur le plancher de la bouche. Les mouvements volontaires y sont assez faciles ; elle est tirée sans peine hors de la bouche, mais ne reste pas en repos et est agitée de mouvements continuels. Le voile du palais participe aussi aux mouvements involontaires, sans que ceux-ci toutefois troublent en rien la respiration et la déglutition.

Aux membres supérieurs les mouvements choréiques existent surtout dans les mains et les doigts. Ceux-ci sont tantôt étendus, tantôt fléchis ensemble ou séparément. Le poignet est parfois fléchi, parfois étendu, ou porté en adduction ou en abduction. Ces mouvements sont assez lents, mais ils se font mollement, sans raideur, disparaissent presque totalement à l'occasion des mouvements volontaires et ne ressemblent en rien à ceux de l'athétose. Aucune déformation des doigts, ni des mains. Si l'on dit à la malade de prendre un verre ou une cuillère et de les porter à la bouche, elle réussit facilement à les saisir, et les porte bien à l'endroit désigné sans que le mouvement soit dévié de sa ligne normale.

Elle mange seule facilement et proprement ; elle s'habille et se deshabille seule, avec facilité. Cependant par instants elle est un peu maladroite et laisse parfois tomber les objets qu'elle tient ; sa mère nous a rapporté que, chez elle, elle cassait souvent des verres. Les mouvements choréiques, quoique moins fréquents dans les autres parties du membre supérieur, y existent aussi ; parfois les coudes sont légèrement écartés du tronc, ou bien encore l'une ou l'autre épaule, quoique plus rarement, est soulevée légèrement ou projetée en avant.

Elle peut écrire facilement ; son écriture est assez bien formée ; les lettres sont assez régulières. Mais pendant qu'elle écrit les mouvements choréiques s'exagèrent beaucoup par syncinésie dans les autres parties du corps. Ainsi à la face les grimaces sont beaucoup plus prononcées ; les mouvements de totalité de la tête sur le cou sont aussi plus accusés. Il en est de même à l'occasion des autres mouvements volontaires qu'on lui fait exécuter, prendre, par exemple, un verre, une cuillère, un crayon, une épingle. Les mouvements choréiques s'arrêtent alors aux mains et dans les membres supérieurs, elle saisit facilement les objets, sans raideur dans les mouvements des doigts et de la main, tandis que les grimaces et les autres gestulations involontaires augmentent.

Les membres inférieurs participent aussi aux mouvements cho-

réiques. Si la malade est assise elle remue continuellement les jambes et les pieds, les portant tantôt en avant, tantôt sur les côtés. Debout elle ne reste pas en repos, mais se dandine de côté et d'autre, ou bien se porte tantôt sur une jambe tantôt sur l'autre. Au lit on voit les pieds portés fréquemment tantôt en extension, tantôt en flexion, ou en abduction puis en adduction, ou bien encore les orteils sont isolément étendus et l'on voit les tendons extenseurs se dessiner sous la peau.

Nous avons déjà signalé les mouvements du tronc; ils consistent en légers mouvements de flexion et d'extension soit d'avant en arrière, soit latéralement, ou encore en légers mouvements de torsion du tronc sur son axe. Si la malade est déshabillée on peut voir les muscles abdominaux se contracter par moments involontairement. Mais le diaphragme ne paraît pas participer aux mouvements choréiques; la respiration d'ailleurs est régulière et se fait sans bruits d'aucune sorte.

Les mouvements involontaires s'arrêtent complètement pendant le sommeil.

Pas de signe de Romberg; si la malade étant debout, on lui fait rapprocher les jambes les oscillations augmentent un peu, mais sont les mêmes les yeux ouverts que les yeux fermés. Elle peut se tenir sur un seul pied, assez difficilement toutefois, et il lui arrive souvent de laisser retomber à terre, malgré elle, l'autre pied.

Elle marche bien, à pas réguliers, sans s'écarter de la ligne droite; les mouvements des membres inférieurs, nécessaires à la marche, se font facilement et sans raideur; les mouvements choréiques toutefois continuent dans les membres supérieurs et dans la face.

Les réflexes tendineux sont forts aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs, principalement le réflexe rotulien; mais le redressement du pied ne détermine pas de trémulation.

La sensibilité est normale, pour tous ses modes. Les réflexes cutanés, plantaires et abdominaux sont normaux. Le réflexe pharyngien est normal. Aucun point d'hyperesthésie.

Le champ visuel est normal. Il n'y a pas de dychromatopsie. Pas de nystagmus. Les globes oculaires présentent toutefois une certaine instabilité, lorsque la malade fixe un objet les yeux se meuvent souvent et irrégulièrement d'un côté ou de l'autre, mais ces mouvements sont peu étendus, et la malade les empêche de se produire si elle concentre toute son attention sur la fixation de l'objet désigné.

Les diverses fonctions organiques: respiration, circulation, digestion, fonctions urinaires se font bien. Aucun trouble de la défécation ni de la miction.

Le pouls n'est pas accéléré. Sa fréquence habituelle est de 80. Au

cœur aucun souffle; pas d'hypertrophie cardiaque. Toutefois les contractions cardiaques sont parfois un peu irrégulières.

Au point de vue mental rien à signaler. La malade est intelligente; elle apprenait bien à l'école. Elle comprend très facilement tout ce qu'on lui dit et répond bien aux questions qu'on lui pose. Elle est d'un caractère régulier et doux. Elle ne présente pas de manies, pas d'idées fixes. Elle est restée à la Salpêtrière jusqu'au 28 avril 1889. Elle a pris comme traitement de la teinture de mars, de l'huile de foie de morue, de la liqueur de Fowler, puis du bromure de potassium et de l'antipyrine. Elle a suivi aussi un traitement par l'électricité, par des douches froides, et par des bains sulfureux. Son état général s'est trouvé amélioré, elle a pris des forces et des couleurs, mais les mouvements choréiques n'ont pas été modifiés.

La chorée chronique reste rare encore de dix à quinze ans. Hoffmann rapporte dans son histoire généalogique de la famille Waldi-Wipfler qu'une petite fille de choréique, fille aussi de choréique, devint elle-même choréique à dix ans et mourut imbécile à vingt ans, mais il n'a pas vu la malade et n'en parle que d'après les renseignements qu'il a recueillis. Une autre de ses malades devint choréique à un âge où elle allait encore à l'école, elle est encore choréique.

OBSERVATION V. (Résumée).

(Hoffmann, Observ. II. *Virchow's Archiv.* 1888.)

Femme de 36 ans. Chorée depuis l'adolescence. Epilepsie depuis l'enfance à la suite d'une chute. Affaiblissement intellectuel et démence. Hérité similaire

Félicité Wipfler, 36 ans, célibataire. Elle est la plus jeune de 9 frères et sœurs, parmi lesquels on compte 4 choréiques. Elle fut mise au monde alors que sa mère était atteinte de chorée.

Vers l'âge de 2 à 3 ans elle tomba d'un premier étage et depuis elle a été atteinte d'accès épileptiques qui persistent encore maintenant. Elle apprenait bien à l'école. Elle a toujours été irrégulièrement réglée. Jamais de maladies graves si ce n'est un érysipèle de la face.

Le début de la chorée remonte à ses dernières années d'école. Les mouvements involontaires n'ont jamais été aussi forts chez elle que chez son frère Georges et ont présenté jusque dans ces derniers temps

des alternatives d'augmentation et de diminution. Jusqu'à l'âge de 23 ans elle pouvait s'occuper à des travaux manuels faciles, mais depuis elle est devenue incapable de tout travail. A cette époque déjà les facultés intellectuelles avaient beaucoup diminué. Elle avait souvent des grimaces dans la face, des secousses dans les épaules, elle ne pouvait conserver les doigts ni les bras tranquilles, et présentait une démarche spéciale, lente et titubante. Plus tard ont apparu des claquements de la langue, un toussotement continu sans lésions pulmonaires, sans expectoration, puis des mouvements des lèvres, comme dans l'acte du baiser, puis des mouvements de déglutition. La déchéance intellectuelle s'est accentuée progressivement et actuellement elle est complètement démente. Elle est gâteuse ; on est obligé de la faire manger.

Depuis longtemps aussi elle est devenue méchante et présente par instants des moments d'excitation.

Sa parole est monotone, nasonnée et difficilement compréhensible, même pour les personnes de son entourage.

Il est difficile de se rendre compte de l'état de la sensibilité à cause de l'affaiblissement intellectuel, mais elle paraît diminuée. Les réflexes tendineux aux membres inférieurs et supérieurs sont exagérés. Pas de clonus du pied. Pas de parésies ni d'atrophies partielles, mais la puissance musculaire est généralement affaiblie.

Les organes internes et en particulier le cœur sont normaux. La glande thyroïde est un peu volumineuse.

Les mouvements involontaires cessent pendant le sommeil. La face est longue, le crâne et surtout la région occipitale un peu petits ; l'occiput tombe presque à pic sur la nuque. Les pupilles sont un peu dilatées et égales des deux côtés ; elle réagissent bien à la lumière.

Cette observation se rapporte à un cas de chorée héréditaire tandis que dans notre observation précédente (Ohlm...) il n'y avait pas d'hérédité similaire, mais, au point de vue clinique, cette dernière observation ne diffère pas des cas de chorées héréditaires, ainsi que la plupart des cas de chorées chroniques sans hérédité que nous rapportons dans la suite. C'est d'ailleurs un point sur lequel nous aurons l'occasion de revenir ; nous ne faisons que le signaler en passant. A mesure que l'on se rapproche de l'âge adulte le nombre des cas de chorée chronique augmente et il semble que cette affection se sépare ainsi

d'autant plus de la chorée de Sydenham ordinaire, qui devient au contraire de plus en plus rare.

Si la chorée de Sydenham passe rarement à l'état chronique chez les enfants jusqu'à l'âge de la puberté cela tient, pensons-nous, à la tendance naturelle de cette maladie vers la guérison à cette époque de la vie. Il n'en est plus de même à partir de la puberté et l'on sait que les chorées qui apparaissent depuis cette époque et que l'on pourrait appeler *tardives* ont assez fréquemment une issue funeste tandis que la terminaison par la mort est rare dans la chorée des enfants (1).

Parallèlement à la gravité plus grande de la chorée et à sa tendance vers une issue fatale, à mesure que l'on s'éloigne de la puberté, convient-il de placer, peut-être, la tendance à la chronicité (2). Un des malades de Cl. King, par exemple, atteint de chorée dans son enfance en a parfaitement guéri tandis que à 35 ans il fut atteint de chorée chronique. Nous avons vu plus haut une de nos malades (Her... Obs. I) devenir choréique chronique à l'âge de 37 ans, tandis que sa fille, frappée de chorée à 14 ans, en guérit complètement.

Nous rapporterons dans le cours de ce travail des observations de chorée chronique développée à l'âge adulte ; ici nous donnerons seulement deux observations dans lesquelles la chorée a débuté vers 15 ans, empruntées l'une à Klippel et

1. Charcot. *Lec. du mardi* 1888-89. VI, p. 409.

En parcourant les tableaux des 79 cas de chorée terminés par la mort, rapportés par M. Raymond, *art. danse de Saint-Guy. Dict. encycl. des sc. med.* p. 472 et suiv., et en ne tenant compte que des cas où la mort paraît directement imputable à la chorée, en éliminant par conséquent les cas de mort par complications ou par maladies intercurrentes, on peut voir que la plupart de ces cas de mort par chorée se produisent surtout chez les malades ayant atteint ou dépassé l'âge de la puberté.

2. M. Vassitch, *Etude sur les chorées des adultes*, th. Paris 1883, rapporte 37 observations (5 personnelles, les autres empruntées à divers auteurs) ; 8 cas se sont terminés rapidement par la mort ; 12 sont des chorées chroniques dont 4 avec hérédité similaire (obs. de Landouzy) ; 1 est l'observation de H. Roger, concernant une femme de 80 ans, guérie en quelques semaines ; 5 sont des chorées de la grossesse ; les autres sont des chorées terminées par guérison, mais la plupart sont des chorées hystériques. — Deux observations sont à éliminer : dans l'une il s'agit d'une maladie des tics (obs. de Itard. XII) et dans l'autre d'un tremblement par intoxication mercurielle (obs. XXXII).

Ducellier, avec hérédité similaire, l'autre à Berdinel ; dans cette dernière il ne paraît pas y avoir eu d'hérédité semblable.

OBSERVATION VI (Résumée)

(Klippel et Ducellier, *l'Encéphale* nov. et déc. 1888. p. 717).

Homme de 29 ans. Les premières manifestations choréiques remontent à l'âge de 15 ans. Stigmates intellectuels et physiques de dégénérescence

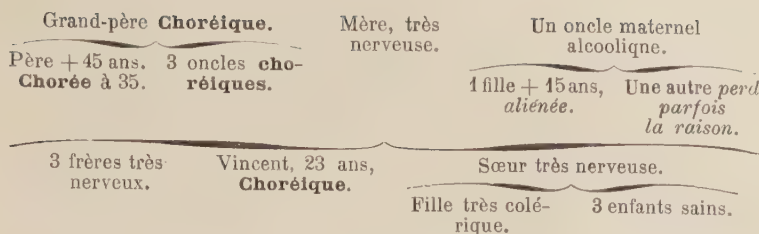
Poirs... Vincent, 29 ans, entré le 21 août 1888, service de M. le professeur Ball, hôpital Laennec.

Le malade donne les renseignements suivants sur ses parents :

Côté paternel : *Grand-père paternel*, rhumatisant, irritable, mort à 50 ans, *choréique*. *Père*, mort à 45 ans, alcoolique, violentes colères, était *choréique* depuis l'âge de 35 ans. — 3 *oncles paternels* ; le premier, Joseph, mort à 30 ans, obèse et alcoolique. Tremblements et mouvements convulsifs depuis l'âge de 25 ans. Le deuxième, Victor, mort à 40 ans, fut pris vers 35 ans de tremblements et de secousses musculaires qui l'obligèrent à quitter la gendarmerie. Le troisième, Théophile, mort subitement à 50 ans, alcoolique, présentait des mouvements anormaux comme ses frères.

Côté maternel : *Mère*, rhumatisante, très nerveuse, morte d'une affection pulmonaire. — 2 *oncles maternels*, tous deux alcooliques. Le premier mort à 50 ans, paralysé. Il a eu deux filles dont l'une atteinte d'aliénation mentale, est morte à 15 ans ; l'autre est encore vivante, mais perd parfois la raison. Le deuxième oncle est bien portant ainsi que ses enfants. 13 *tantes maternelles* dont 9 sont mortes ; 3 sont bien portantes et ne présentent rien de particulier ; la 4^e âgée de 70 ans, rouait de coups le malade dans sa jeunesse.

Le malade a 3 *frères*, bien portants, mais tous impressionnables et colériques, et une *sœur* ; celle-ci avait dans sa jeunesse des accès d'agitation pendant la nuit. Actuellement elle est âgée de 27 ans, est mariée et a 4 enfants. (Le ménage est très agité, le mari alcoolique a passé deux fois aux assises pour voies de fait). La fille aînée, 10 ans, est excessivement nerveuse et colérique. Les trois autres enfants, 9, 7 et 2 ans, ne présentent rien d'anormal.



Bien portant jusqu'à 15 ans ; paraît cependant avoir eu la scrofule dans son enfance. De bonne heure il s'est fait remarquer par un caractère irritable, très emporté. A partir de 15 ans il a commencé à avoir des secousses musculaires involontaires ; les jambes ont été prises les premières, puis les épaules et la face qui, par moments, devenait grimaçante. De plus le malade avait une incontinence d'urine qui ne cessa qu'à 23 ans. Soldat de 21 à 25 ans. Son état de maladie avait été reconnu au régiment mais jugé pas assez grave pour être un cas de réforme. Il a passé un mois à l'infirmerie pour une attaque de rhumatisme articulaire-aigu, et a peut-être en une complication cardiaque dont il ne reste aucun vestige actuellement. A 23 ans pleurésie gauche. A 24 ans fièvres intermittentes en Afrique, qui aggravèrent, paraît-il, considérablement sa maladie.

Domestique de 25 jusqu'à 28 ans. Depuis le commencement de 1888 il ne peut plus travailler et est entré dans divers services hospitaliers.

Son intelligence paraît avoir toujours été assez faible, quoiqu'il ait fréquenté l'école cinq ans il n'a pu apprendre que les éléments de la lecture, de l'écriture et du calcul. Il a toujours été d'une humeur querelleuse. Il a eu souvent aussi des hallucinations, se croyant poursuivi par des couleuvres, des lézards ou des gens qui voulaient l'assassiner. Souvent aussi idées de suicide qui n'ont jamais été suivies de tentative d'exécution. Un jour il s'est fait servir un repas copieux sans pouvoir le payer et a été condamné pour ce fait à quelques jours de prison.

Etat actuel. Homme de taille moyenne, blond, paraissant robuste et fortement constitué, embonpoint modéré. Face et crâne asymétriques, plus développés à droite. Voûte palatine ogivale. Air fort sournois.

Actuellement la face est calme ; on n'y voit pas de mouvements anormaux, même lorsque le malade parle. Il n'en est pas de même au tronc et aux membres. Ces parties sont soulevées, à intervalles rapprochés, par des mouvements brusques, saccadés dont l'amplitude varie à chaque secousse. Ces mouvements se montrent sur les deux

côtés du corps, mais leur force et leur amplitude sont beaucoup plus grandes à droite. Les contractions paraissent se faire toujours dans les mêmes muscles, par suite provoquent des mouvements toujours les mêmes, se succédant toujours dans le même ordre, à intervalles assez rapprochés mais inégaux.(1).

Les contractions ne se montrent pas actuellement à la face, mais elles s'y sont montrées autrefois, au dire du malade ; toutefois elles atteignent les muscles de la langue qui est dans une agitation presque continuelle. La parole est hésitante, bégayante et saccadée ; le mot est long à venir, ce qui impatiente souvent le malade. Les muscles du pharynx sont aussi pris par intervalles ; le malade a alors une sensation de constriction ou des mouvements de déglutition difficiles.

La préhension des objets est difficile et fort imparfaite. Lorsqu'on dit au malade de porter à ses lèvres un verre d'eau qu'on lui présente, il finit au bout d'un instant, par arriver au but, mais pour cela le membre supérieur a dû décrire une sorte de ligne brisée dont les différentes étapes se font brusquement, les points d'intersection des deux lignes étant le siège d'un court repos.]

La démarche est sautillante et mal assurée, phénomène qui est accentué par l'occlusion des yeux.

Le réflexe rotulien et le réflexe du pied sont sensiblement exagérés surtout du côté droit. La sensibilité paraît normale.

Le malade éprouve une céphalalgie peu intense mais continue. Il dort peu et mal, soit que son sommeil soit troublé par les secousses

1. Pendant le séjour du malade à l'hôpital Laënnec MM. Klippel et Ducellier ont constaté dans les mouvements involontaires de Poirs... un « cycle bien défini » commençant par les membres inférieurs et se terminant par les membres supérieurs et par le cou. Nous avons eu l'occasion de voir depuis plusieurs fois le même malade et nous n'avons plus retrouvé ce cycle défini dans les mouvements ; les gesticulations avaient nettement le caractère d'une chorée arythmique, elles étaient irrégulières, sans ordre, étendues à tout le corps, se montrant fréquemment dans plusieurs régions à la fois, prédominant toujours cependant du côté droit. Nous avons vu d'abord le malade à la Salpêtrière où il avait été admis après avoir passé par plusieurs services hospitaliers depuis sa sortie de l'hôpital, Laënnec ; et là Poirs... nous a donné une nouvelle preuve de la bizarrerie de son état mental ; il n'est resté en effet à la Salpêtrière qu'une après-midi et une nuit, et a voulu s'en aller dès le lendemain matin, prétendant qu'il ne toucherait pas les secours que des dames de charité distribuent aux malades dans les autres hôpitaux, que ses vêtements seraient bientôt usés par ses mouvements et qu'on ne les lui remplacerait pas, etc Il est alors entré à la Charité dans le service de M. le professeur Potain, où nous avons pu le voir plusieurs fois grâce à l'obligeance de notre collègue et ami Dutil. Depuis il a quitté le service de M. le professeur Potain, pour entrer dans un autre service de la Charité, continuant ainsi ses pérégrinations de service en service.

musculaires, soit que des cauchemars pénibles le réveillent à chaque instant. Dans ses rêves il voit toujours des couleuvres qui le poursuivent ou des gens qui l'insultent et veulent le frapper.

Intelligence très médiocre, ce qui ne l'empêche pas d'être très rusé. Mémoire très faible. Son caractère est le même que celui qu'il avait dans sa jeunesse et au régiment ; il est sournois, querelleur, batailleur, émotif et impulsif. Son humeur est extrêmement changeante ; il critique tout et n'est jamais content. Souvent il quitte les services où il est soigné pour les motifs les plus futiles, ou il se fait renvoyer à cause de son caractère insupportable et de son humeur querelleuse.

OBSERVATION VII

(Berdinel. *Gaz. méd. de Paris*, 1878, p. 336, Observ. IV.)

Femme, 32 ans. Chorée chronique depuis 16 ans. Affaiblissement intellectuel.

D..., Catherine, 32 ans, fleuriste, entrée le 21 mars 1878 à l'hôpital Lariboisière, service de M. Proust.

Cette femme, qui a toujours joui d'une bonne santé, est atteinte de chorée depuis l'âge de 16 ans. Sa maladie était restée assez bénigne jusqu'à ce jour et, bien que maladroite de ses mains, elle avait pu cependant travailler à un métier assez délicat. Mais, depuis quelques mois, sans cause appréciable, elle a vu les mouvements augmenter au point de lui rendre le travail impossible. C'est dans les doigts et les orteils qu'ils sont le plus accentués. Mais, fait à noter, la malade nous dit qu'elle perd la mémoire et elle constate elle-même un certain affaiblissement de son intelligence. N'est pas rhumatisante. Traitée par le bromure de potassium à la dose de 4 à 5 grammes par jour, elle a vu son état s'améliorer un peu ; mais elle a quitté l'hôpital le 17 mai, incapable de reprendre encore son métier de fleuriste.

Dans la vieillesse la chorée chronique, quoique plus rare que dans l'âge adulte, est encore assez fréquente ; nous en rapporterons plus loin quelques exemples. M. le professeur Charcot a signalé depuis longtemps la tendance que la chorée vulgaire présente chez le vieillard pour la chronicité⁽¹⁾. On

1. Charcot. *Progr. méd.* 1878.

pourrait dire d'une manière générale que chez le vieillard la chorée (nous ne parlons ici, bien entendu, que de la chorée vulgaire, éliminant les chorées symptomatiques de lésions de la capsule interne.) passe le plus souvent à l'état chronique, au lieu de tendre vers la guérison, comme chez l'enfant (1).

Si maintenant nous recherchons à quel âge a débuté la chorée-chronique dans les observations avec hérédité similaire publiées jusqu'à présent par les auteurs, dans nos observations personnelles, et dans les observations de chorées sans hérédité, voici à quel résultat nous arrivons :

1° *Chorée chronique avec hérédité.* — Les auteurs qui se sont occupés de cette question depuis Huntington (2) ont publié l'histoire de 11 familles dans lesquelles on compte 85 chorées chroniques avérées; ils ont donné l'observation détaillée de 26 de ces malades, et ont pu avoir des renseignements sur la date du début de la chorée dans 45 cas.

Nous même avons observé 10 malades atteints de chorée chronique appartenant à 10 familles différentes dans lesquelles nous avons relevé l'existence de 35 choréiques chroniques, et nous avons pu connaître la date du début dans 21 cas.

1. Cependant on peut trouver encore quelques exemples de chorées terminées par guérison chez le vieillard; en voici un certain nombre que nous empruntons à la revue de Herringham *Brain*, avril 1888, p. 134 : — n° 1. H. Roger. *Gaz. des hopit.* 1854, p. 559. Femme de 83 ans, guérie en 5 semaines; — n° 2, Russel. *Med. T. and. Gaz.*, 1879. II. 447, femme de 77 ans, chorée prédominant à gauche, guérie en 3 mois; — n°s 3 et 4. Saundby, *Lancet*, 1884, II. 948, en cite deux cas, mais leur histoire est peu circonstanciée; — n° 5. Ferguson. *Lancet*, 1885. II. 92, femme de 74 ans, guérie en 11 semaines; — n° 6. Alexander. *Brit. med. J.* 1887. I. 425. Collect. investig. Rp. par Dr Mackensie; n° 223, femme de 63 ans, guérie en 4 mois; elle avait déjà été atteinte de chorée auparavant; — n° 7. Alexander. *ibid.* n° 222, femme de 68 ans, guérie en 6 mois; — n° 8. Carline, *ibid.* n° 180, femme de 73 ans, guérie en 4 semaines; — n° 9. Aitken, *ibid.* n° 96, femme de 86 ans, guérie après 1 an; — n° 10. Graves, *Cliniq. médic.* homme de 70 ans guéri après plusieurs mois; — n° 11 Gauthier. *J. de méd. et de ch. prat.* 1881. 11. 66. femme de 75 ans. La chorée dura 14 jours à la suite de l'extraction d'une dent. Herringham cite aussi le cas d'un adulte homme de 40 ans atteint d'une deuxième attaque de chorée à la suite d'un rhumatisme fébrile : Gowanns. Collect. investig. Rp. n° 119. *Brit. M. J.* 1887, I. 425.

2. Les auteurs auxquels nous avons emprunté ces observations sont: MM. Landouzy, Ewald. Cl. King. Peretti, Huber, Zacher, Hoffmana, Lannois, Lenoir, Klippel et Ducellier, et Macleod.

Date du début.	Auteurs.	Obs. personnelles.	Total.
à 10 ans	1	»	1
10 à 15	2	»	2
20 à 25	1	»	1
25 à 30	»	5	5
30 à 35	11	5	16
35 à 40	9	4	13
40 à 45	7	4	11
45 à 50	6	1	7
50 à 55	6	2	8
60 à 65	1	»	1
65 à 70	1	»	1

Ainsi jusqu'à vingt-cinq ans la chorée chronique avec hérédité est exceptionnelle ; elle le serait encore d'après les observations des auteurs (qui n'en citent même aucun cas) de vingt-cinq à trente ans, mais d'après nos propres observations nous voyons sa fréquence augmenter notablement à cette époque de la vie ; elle atteint son maximum de trente à trente-cinq ans, conserve à peu près la même fréquence jusqu'à quarante-cinq ans ; elle est encore assez fréquente jusqu'à cinquante-cinq ans, mais à partir de cet âge elle redevient rare.

Si nous nous en tenons seulement aux observations publiées dans tous leurs détails et où la date du début est aussi certaine que possible, ne tenant pas compte par conséquent des renseignements donnés par les malades ou leurs familles sur les autres parents qui n'ont pas été directement observés, nous arrivons à un résultat sensiblement le même ; le maximum de fréquence seul se trouve reporté un peu plus tard de trente-cinq à quarante ans, comme le montre le tableau suivant ;

Date du début.	Auteurs.	Obs. personnelles.	Total.
à 15 ans	2	»	2
20 à 25	1	»	1
25 à 30	»	4	4
30 à 35	3	2	5
35 à 40	7	1	8
40 à 45	3	2	5

45 à 50	3	1	4
50 à 55	3	»	3
60 à 65	1	»	1
65 à 70	1	»	1

Les résultats fournis par ces deux tableaux confirment en partie ce qu'avait avancé Huntington, le maximum de fréquence pour le début de la chorée de trente à quarante ans, mais ils nous montrent encore trois choses : 1° que cette chorée est encore assez fréquente jusqu'à cinquante-cinq ans, c'est-à-dire jusqu'au moment où commence la vieillesse ; 2° et 3° qu'elle paraît rare pendant la première période de la vie jusqu'à vingt-cinq ans, et aussi pendant la période de déclin, mais qu'on peut cependant la rencontrer à ces deux époques. Jusqu'à présent on n'en connaît pas d'exemple dans l'enfance ; les recherches futures montreront peut-être qu'elle est plus fréquente à ces deux époques de la vie qu'il n'est indiqué par ces tableaux ; mais jusqu'à présent on peut dire que la prédisposition héréditaire à la chorée chronique manifeste surtout son activité pendant l'âge adulte et l'âge mur.

2° *Chorée chronique sans hérédité.* Les documents que nous avons à notre disposition sont, d'une part, sept observations personnelles, et d'autre part quinze observations empruntées à divers auteurs. Voici les résultats qui nous sont fournis par ces deux ordres d'observations :

Date du début.	Auteurs.	Obs. personnelles.	Total.
avant 5 ans	»	1	1
10 à 15	»	»	»
15 à 20	1	»	1
20 à 25	»	1	1
25 à 30	»	»	»
30 à 35	3	1	4
35 à 40	»	1	1
40 à 45	3	2	5
45 à 50	»	1	1
50 à 55	1	»	1
55 à 60	5	»	5
60 à 78	1	»	1

On peut donc voir que pour la chorée chronique sans hérédité, le résultat fourni par ce tableau est à peu près le même que pour la chorée avec hérédité. Nous ferons remarquer toutefois que nous constatons ici la maladie chez l'enfant; dans une observation qui nous est personnelle la chorée a débuté vers trois ans (Ohlm... obs. IV). Cependant cette affection reste rare jusqu'à l'âge adulte; à partir de trente ans elle devient plus fréquente et cette plus grande fréquence se maintient jusqu'à soixante ans. De quarante-cinq à cinquante-cinq ans cette fréquence semblerait diminuer si on s'en rapporte littéralement au tableau précédent, mais cela est dû vraisemblablement au petit nombre de cas que nous avons eu à notre disposition. On sera peut-être étonné après ce que nous avons dit plus haut de ne pas trouver plus de cas au-dessus de soixante ans dans ce tableau, mais nous ferons remarquer que nous nous sommes occupés ici de l'époque du début et que des chorées observées chez des vieillards de soixante-dix ans ont commencé souvent longtemps avant, vers soixante ans par exemple; tel était le cas pour les deux malades présentées par M. Charcot dans son cours sur la chorée des vieillards, elles étaient âgées alors toutes deux de soixante et onze ans et la chorée avait débuté chez l'une à cinquante-neuf ans, chez l'autre à soixante ans. Chez une malade citée par M. Bourneville (*Progrès Médical* 1^{er} août 1874) âgée de soixante-quatre ans, la chorée avait débuté à quarante ans.

Les observations de chorée des vieillards publiées jusqu'à présent sont d'ailleurs assez peu nombreuses; la plupart se trouvent dans les recueils anglais et américains, quelques-unes seulement dans les recueils français et allemands, mais nous n'avons pu pour un grand nombre les utiliser ici par suite des renseignements insuffisants au point de vue qui nous occupe. Cette pénurie de documents sur ce sujet tient surtout, pensons-nous, à ce qu'on laissait échapper le plus souvent les cas de cette nature, leur fréquence doit être plus considérable en effet qu'on ne l'a cru jusqu'ici puisque dans l'espace d'une année nous avons pu trouver 10 cas de chorée chronique

avec hérédité similaire et 7 cas de chorée chronique sans hérédité. Les récentes observations publiées de divers côtés dans ces dernières années sur la chorée héréditaire parlent dans le même sens. Maintenant que l'attention est attirée sur ce sujet les observations deviendront, sans aucun doute, plus nombreuses et alors on pourra faire plus complètement cette partie de l'histoire de la chorée chronique avec ou sans hérédité similaire.

§ 3. Sexe.

Le sexe féminin est beaucoup plus souvent atteint de la chorée vulgaire chez les enfants que le sexe masculin. Les divers médecins des enfants qui se sont occupés de cette question (Rufz, Hughes, G. Sée, Steiner, Smith, etc.), sont unanimes sur ce point, et on peut dire d'une façon générale que les filles sont deux fois plus exposées que les garçons.

Pour la chorée chronique héréditaire Huntington attribue une même prédisposition pour les deux sexes. Si nous passons en revue les diverses observations publiées jusqu'à ce jour, voici ce que nous trouvons : dans la famille Otto (Ewald) on compte 9 choréiques, 5 hommes et 3 femmes ; dans la famille Kraatz, 3 choréiques, toutes les trois des femmes ; dans la famille N. (Peretti) 12 choréiques, 5 hommes et 7 femmes ; dans la famille Rinderknecht (Huber) 11 choréiques, 8 hommes et 3 femmes ; dans la famille Waldi (Hoffmann) 9 choréiques, 4 hommes et 5 femmes ; dans la famille Karcher (Hoffmann) 1 seul choréique homme ; dans la famille W... (Zacher) 6 choréiques 4 hommes et 2 femmes ; chez les Vey... (Lannois) 8 choréiques 2 hommes et 6 femmes ; dans la famille de Poirs... (Klippel) on trouve seulement 6 hommes choréiques ; dans la famille de Met... (Landouzy) 2 hommes choréiques et 2 femmes ; enfin pour les malades de Macleod, 2 choréiques hommes et 2 femmes. Nous n'avons pu tenir compte des malades de Cl. King car le sexe n'est indiqué que pour quel-

ques-uns d'entre eux. En additionnant tous les choréiques précédents nous arrivons à un total de 80 malades se répartissant entre 44 hommes et 36 femmes. D'après ce résultat les hommes paraîtraient un peu plus exposés que les femmes. Nos observations personnelles nous conduisent aussi à la même conclusion, en effet dans les familles de nos malades nous trouvons 35 choréiques, se répartissant entre 22 hommes et 13 femmes.

Pour la chorée chronique sans hérédité nous trouvons encore le même résultat, la prédominance des choréiques hommes sur les femmes; nos observations personnelles portent sur 7 cas, 4 hommes et 3 femmes; dans celles que nous avons empruntées à divers auteurs nous trouvons 7 hommes et 5 femmes; mais ces recherches portent encore sur un trop petit nombre de cas pour que l'on puisse se prononcer définitivement.

Retenons seulement provisoirement ceci que les hommes paraissent plus exposés que les femmes à la chorée chronique, résultat un peu différent de celui admis jusqu'ici, puisque l'on croyait les deux sexes à peu près également prédisposés (1).

§ 4. Grossesse

La grossesse peut être l'occasion du développement de la chorée vulgaire, et une partie importante de la chorée des adultes reconnaît cette origine (2). Assez fréquemment dans ces cas les malades ont eu déjà antérieurement la chorée, souvent aussi la chorée a existé chez leurs ascendants (3). La maladie frappe de préférence les primipares et se développe surtout pendant les cinq premiers mois. Cette règle cependant

1. Lenoir, *Loc. cit.*, p. 29.

2. Jaccoud, *Lec de clinique med*, 1867-69. — Mosler, *Virchow's Arch.* XXIII, 1862. — Barnes, *Soc. obst. de Londres* 1868. — Bamberg, *Berlin* 1874. — Hervé, *Th. Paris* 1884. — Gayard, *Th. Paris* 1884, etc.

3. On en trouvera plusieurs exemples dans les observations rapportées par Hervé dans sa thèse.

n'a rien d'absolu et la chorée peut se montrer chez des femmes grosses qui sont restées indemnes dans une ou plusieurs grossesses antérieures. Mais les auteurs s'accordent pour reconnaître la gravité de la chorée pendant la grossesse et constatent que la maladie se termine par la mort dans près du tiers des cas (1). Dans les divers cas de chorée chronique que nous avons observés ou que nous avons trouvés dans les auteurs, l'influence de la grossesse se montre assez rarement, cependant elle paraît non douteuse dans les trois cas suivants :

Dans le premier (Lannois, obs. II.) les mouvements choréiques ont débuté à vingt et un ans, plus tôt par conséquent que dans la plupart des autres cas de chorée chronique, au moment d'une seconde grossesse. Dans le second (Huber, obs. II.) les accidents se développent à trente ans, à l'occasion de la première grossesse et consistent alors dans l'affaiblissement de l'intelligence ; à l'occasion d'une seconde grossesse, à trente-quatre ans, l'affaiblissement intellectuel augmente ; deux ans après les troubles du mouvement apparaissent et se développent progressivement. Dans le troisième cas, que je dois à l'obligeance de mon collègue et ami Dutil qui a observé la malade à la clinique de l'hôpital Necker, dans le service de M. le professeur Peter, nous voyons la chorée apparaître à vingt et un ans à l'occasion de la première grossesse, récidiver aux grossesses suivantes et persister définitivement à partir de la quatrième grossesse. Dans les deux premiers cas il y a hérédité similaire et la chorée, sous la forme chronique, atteint de nombreux membres de la famille ; dans le troisième ni la chorée ni d'autres maladies nerveuses n'existent chez les

1. Charcot. *Lec. du mardi* 1887-88. V. p. 76, et 1888-89 VI. p. 110.

Nous avons été à même de constater plusieurs fois la gravité de la chorée des femmes enceintes dans le service de M. le professeur Charcot et nous nous rappelons avoir vu une femme grosse âgée de 19 ans, mourir rapidement des suites de sa chorée en 1885. (Ce cas a été publié par G. Guinon. *France méd.* 19 janv. 1885). L'an dernier une autre choréique, âgée de 20 ans, enceinte de 2 mois est morte de sa chorée après quelques jours de maladie ; enfin dans un troisième cas où la chorée se présentait encore avec les apparences d'une grande gravité, l'avortement spontané est survenu vers le 6^e mois et, quelque temps après, la chorée a rétrogradé.

parents, mais l'arthritisme se rencontre chez la mère et aussi chez la malade elle-même.

OBSERVATION VIII (Résumée).

Lannois. *Rev. de med.* 1888. Observ. II).

Femme de 53 ans. Chorée depuis l'âge de 21 ans, ayant débuté au moment d'un deuxième accouchement. Hérité similitaire,

Adèle R. Vey..., 33 ans, tisseuse, entrée à l'Hôtel-Dieu de Lyon, service de M. H. Mollière, le 8 juin 1888.

De nombreux parents, ascendants ou collatéraux, ont été atteints de chorée chronique (1).

Elle a eu 3 enfants : 2 morts en bas âge, la troisième a 9 ans et se porte bien.

La malade aurait eu des convulsions dans l'enfance ; celles-ci reparurent à son premier accouchement, à 19 ans, et s'accompagnèrent de pertes de connaissance répétées. Pendant toute sa jeunesse elle se plaignait de maux de tête.

Le début de la chorée a eu lieu à 21 ans, à l'époque de son premier accouchement et semble s'être fait par les muscles de la face et plus particulièrement ceux de la bouche. L'affection a suivi une marche lentement progressive ; les membres supérieurs et inférieurs semblent avoir été pris à la même époque ; il n'y a pas eu de prédominance d'un côté.

Les mouvements sont beaucoup plus accusés que chez son frère, mais ils ont les mêmes caractères ; ce sont des mouvements de petite étendue, qui soulèvent ou fléchissent un ou deux doigts, rapprochent ou éloignent le pouce, etc. L'instabilité de position est en réalité plus notable que les mouvements musculaires.

Pour exécuter des mouvements voulus elle se sent un peu maladroite, il lui semble que ses muscles sont raides. Aussi ne peut-elle plus travailler et notamment plus coudre ; c'est une grosse affaire pour elle que d'enfiler une aiguille ; cependant avec un peu de patience elle y arrive. La volonté, en effet, fait cesser les mouvements quand elle veut accomplir un acte commandé ; il est vrai que lorsqu'elle a fini elle a des secousses plus vives. Lorsqu'elle veut s'habiller et boutonner sa camisole, l'acte s'accomplit normalement pour le premier bouton et devient incohérent pour le second.

1. Voir précédemment le tableau généalogique de la famille Vey. .

La marche est caractéristique et rappelle au plus haut degré celle de l'ébriété. Elle correspond assez bien à la description qu'en a donnée C. King, c'est-à-dire que la malade s'avance par saccades, faisant quelques pas un peu plus rapides, s'arrêtant, puis repartant après un très court intervalle. Mais il y a quelque chose de plus car en même temps elle s'en va de côté. Au moment des arrêts, qui s'accompagnent de la sensation que les jambes se dérobent, elle quitte la ligne droite et ce sont surtout les oscillations latérales qui lui donnent l'apparence d'une femme ivre. Elle tombe d'ailleurs souvent, surtout lorsqu'elle a marché quelque temps et que son pied vient à rencontrer le moindre petit obstacle. Elle a beaucoup de peine à monter un escalier.

A la face les grimaces sont surtout très accusées du côté de la bouche. Battements fréquents des paupières. Le front et les globes oculaires restent immobiles. La langue est continuellement en mouvement dans la bouche ; la malade ne peut la maintenir tirée. Le voile du palais et le pharynx participent aux mouvements choréiques ; la déglutition est troublée, souvent les aliments passent de travers ou sont rejetés par le nez. Le diaphragme prend aussi une part très nette aux mouvements et la respiration est irrégulière.

La gêne de la parole est aussi très accusée, souvent la malade s'arrête brusquement au milieu d'une phrase, puis après un court arrêt prononce le mot attendu et continue à parler jusqu'à ce que le même phénomène se produise.

Le sommeil atténue simplement les mouvements, mais ne les fait pas cesser ; comme son frère elle dit que parfois elle tombe de son lit, mais c'est rare. Très souvent elle se réveille complètement découverte par ses mouvements désordonnés.

Les réflexes tendineux sont très exagérés, au point qu'on détermine parfois de l'épilepsie spinale en cherchant le réflexe du genou. Debout elle se tient habituellement les jambes écartées et la station devient très difficile quand on lui fait rapprocher les talons ; ne peut se tenir sur un pied.

Les réactions électriques, comme chez son frère, paraissent normales. La sensibilité à la piqûre paraît diminuée sur toute la surface du corps. La pression sur l'ovaire gauche est un peu douloureuse. Les sens de la vue et de l'ouïe sont normaux.

Elle est habituellement triste. Elle est, aussi, honteuse de son état ; dans la rue elle croit que tout le monde la regarde et se moque d'elle, aussi sort-elle le moins possible. Les sentiments affectifs pour sa mère et surtout pour sa fille sont restés très vifs.

Goître modérément volumineux.

OBSERVATION IX (Résumée).

(Hubér. Observ. II, *Virchow's Arch.* 1887. Résumée).

Femme de 42 ans. A 29 ans, affaiblissement intellectuel, à la suite d'une première grossesse; à 31 ans, seconde grossesse, l'affaiblissement de l'intelligence se prononce davantage; à 36 ans, apparition des mouvements choréiques. Actuellement chorée très prononcée; démence. Hérité similiaire.

Elisabeth Rinderknecht, femme Wegman, 42 ans, à l'asile de Rheinau depuis février 1884. Sœur d'un malade choréique chronique, dont l'observation est précédemment rapportée par le même auteur. Jusqu'à son mariage très bonne santé, intelligence moyenne, parole normale. Mariée en 1873 à l'âge de 29 ans. La même année naissance d'un premier enfant; à partir de ce moment son intelligence s'affaiblit; elle est plus lente à comprendre, à faire son travail, et elle devient un peu insouciante. Depuis cette époque la menstruation reste irrégulière. En 1877 seconde grossesse et accouchement normal; la malade devient de plus en plus insouciante, sans ordre et sans mémoire.

Début des mouvements choréiques à 36 ans, en 1880; ils commencent par les épaules, s'étendent au cou, aux paupières, et plus tard aux bras et aux jambes. L'année qui suivit le début des mouvements la parole commença à présenter une légère altération, elle ne devint tout à fait incompréhensible que depuis l'admission à l'asile. Dans les derniers temps qu'elle était encore chez elle, elle était complètement incapable de travailler, et il lui est souvent arrivé de tomber de son lit.

De ses deux enfants l'aîné est mort à 6 ans d'une affection pulmonaire; le second, une fille, est vivante et bien portante mais d'un développement intellectuel un peu faible.

Etat actuel : nov. 86. — Femme petite, mal nourrie, de constitution faible, à peau sèche et flétrie. Expression du visage très stupide, presque animale.

Les mouvements choréiques sont étendus à tout le corps, très prononcés à la face, au cou, aux membres supérieurs, surtout dans les épaules, au tronc, à l'abdomen, et aux membres inférieurs.

La respiration est par moments irrégulière et bruyante, vraisemblablement par suite des contractions anormales du diaphragme.

La langue paraît très hypertrophiée, de couleur pâle; impossibilité de la tirer; très grande difficulté aussi pour maintenir la bouche ouverte. Le voile du palais prend part aux mouvements involontaires.

La parole est altérée. La malade paraît bien entendre, elle comprend ce qu'on lui demande et exécute les ordres donnés dans la mesure du possible; elle s'efforce de répondre aux questions mais ne produit qu'une série de bruits expiratoires complètement incompréhensibles.

Elle peut se lever seule, se tenir debout et marcher. La marche est très remarquable, sautillante, et légèrement titubante, les pas sont très irréguliers; cependant elle suit assez bien la ligne droite.

A l'occasion des mouvements volontaires les gesticulations diminuent considérablement, et par opposition avec l'état de repos, passent à l'arrière-plan.

Les mouvements choréiques cessent complètement pendant le sommeil. La sensibilité paraît normale, la vue paraît bonne; les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière. Les muscles oculaires ne participent pas aux mouvements choréiques.

Les réflexes rotuliens sont assez forts. Réflexe plantaire conservé. Force musculaire assez bonne; pas de résistances articulaires.

Fonctions organiques normales; pas de lésions cardiaques; pouls de fréquence normale. Le sommeil paraît souvent très agité. Crâne régulier; pas d'asymétrie.

OBSERVATION X.

(Communiquée par notre collègue Dutil.)

Femme de 68 ans. Apparition de la chorée à 24 ans, à l'occasion d'une première grossesse; guérison quelques semaines après l'accouchement; à 23 ans, nouvelle grossesse, réapparition de la chorée; guérison de nouveau après l'accouchement. A 24 ans, troisième grossesse, troisième attaque de chorée, qui persiste à l'état chronique après l'accouchement avec des alternatives de rémission et d'aggravation. A 30 ans, quatrième grossesse, exacerbation de la chorée, fuusse couche à sept mois. Depuis, les mouvements choréiques ont toujours persisté, diminuant l'été, augmentant de nouveau l'hiver. Depuis l'âge de 65 ans, aggravation de la chorée. Mort par bronchite à 68 ans. Autopsie: pas de lésions des centres nerveux ni des nerfs.

La nommée Marie Cath... âgée de 68 ans, sans profession, est entrée à l'hôpital Necker, le 10 mars 1887, dans le service de M. le professeur Peter.

Cette femme très amaigrie, presque cachectique, présente des mouvements choréiques très intenses, incessants, généralisés qui l'obligent depuis plusieurs années à garder constamment le lit. Voici les renseignements qui nous ont été donnés soit par la malade elle-même,

soit par des personnes de son entourage sur ses antécédents héréditaires et personnels.

Antécédents héréditaires. — Père, mort à 84 ans; il n'était ni rhumatisant ni névropathe.

Mère, morte à 60 ans, avait des accès d'asthme, mais pas de rhumatismes ni d'accidents d'ordre névropathique. Un frère, mort du choléra, ni rhumatisant ni nerveux. Deux sœurs : l'une encore vivante, l'autre, morte subitement à 45 ans. Elles n'ont jamais eu ni l'une ni l'autre de rhumatismes ni de troubles nerveux. Aucune indication précise ne nous a été fournie sur les parents de la ligne collatérale.

Antécédents personnels. — M. Cath... a été bien portant jusqu'à l'âge de 22 ans. Dans son enfance pas de terreurs nocturnes, pas d'émotivité excessive, pas de crises de nerfs, pas de danse de Saint-Guy.

Réglée à 18 ans et toujours bien réglée jusqu'à la ménopause qui eut lieu à 49 ans.

Elle n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu, aucune fièvre éruptive, aucune maladie infectieuse.

Début de la chorée. — Mariée à 21 ans, elle devint grosse l'année suivante; et c'est dans les premiers mois de cette grossesse que se rencontrèrent pour la première fois les mouvements choréiques généralisés.

Ces mouvements persistèrent pendant toute la durée de la grossesse; ils cessèrent complètement quinze ou vingt jours environ après l'accouchement qui eut lieu à terme et sans complications. L'année suivante, à 23 ans, deuxième grossesse et dans le cours du troisième mois réapparition des mouvements choréiques qui ne cessèrent complètement qu'un mois après l'accouchement.

A 24 ans, troisième grossesse; et dès le second mois troisième retour des mouvements choréiques qui persistèrent, incessants, pendant tout le cours de la grossesse. Mais cette fois quand l'état gravidique eut pris fin, les mouvements tout en diminuant de fréquence et d'intensité ne disparurent plus complètement. Il y avait bien, nous dit la malade, des périodes de quinze jours et même d'un mois pendant lesquelles, elle n'avait plus que de rares secousses dans les mains; mais à la moindre émotion ou bien à l'occasion d'une contrariété, aussitôt les mouvements se généralisaient, sans se montrer toutefois avec le degré de violence, de presque continuité qu'ils atteignaient durant les mois de grossesse. Ces alternatives de sédation incomplète et d'aggravation se succédèrent ainsi jusqu'à l'âge de 30 ans. A cette époque, la malade devint enceinte pour la quatrième fois; la chorée s'aggrava, et l'accouchement eut lieu avant terme au septième mois. Les mouvements choréiques s'amendèrent encore

durant les quelques semaines qui suivirent, mais ils n'ont, depuis lors, jamais disparu complètement. Tous les ans, pendant les mois d'été, ils se cantonnaient aux mains et aux avant-bras, mais l'hiver venu, ils se généralisaient, se montraient presque continuels et rendaient le sommeil à peu près impossible.

La ménopause ne semble pas avoir influencé en rien cette chorée chronique. Depuis trois ans, les mouvements choréiques sont si intenses, que la marche, la station debout sont devenues impossibles, la malade est constamment alitée.

Etat actuel (14 mars 1887) — Amaigrissement extrême. — Mouvements désordonnés, incessants et généralisés, des quatre membres, du tronc, de la tête, du visage. — Le fait d'approcher de la malade, de lui parler, de l'examiner semble exagérer la fréquence des mouvements choréiques. La figure grimace, la langue est tirée hors de la bouche, les bras et les jambes partent brusquement dans les directions les plus variées, avec des attitudes bizarres toujours changeantes, indescriptibles.

La malade a cependant conservé un certain degré de force musculaire : au dynamomètre à droite 49 kilos, à gauche 48.

Nulle part il n'y a trace d'atrophie musculaire.

La sensibilité générale est partout conservée. — L'ouïe, la vue, l'odorat, le goût sont intacts. La malade n'éprouve aucune douleur — Intégrité absolue des sphincters.

L'intelligence est assez bien conservée. La malade se rend bien compte de la gravité de son état — elle pleure fréquemment — elle se plaint surtout de ne pouvoir pas dormir.

Aux deux mains déformations caractéristiques dues au rhumatisme chronique noueux. Ces déformations existent depuis une dizaine d'années. — Elles se sont produites petit à petit sans aucune douleur. Les articulations autres que celles des phalanges sont complètement respectées.

Poumons. — Rien à noter.

Cœur. — Pointe bat dans le 7^e espace, accroissement de la matité hypertrophie.

Souffle systolique à la base, au foyer aortique — 2^e bruit aortique presque nul, mais pas de souffle diastolique. Pouls petit, régulier, sans fréquence. Urines claires, faiblement albumineuses. Température normale — Pas d'œdème.

Dans les derniers jours du mois d'avril, toux, symptômes de bronchite généralisée, appétit nul, fièvre modérée. — Mort dans le marasme le 8 mai.

Autopsie (36 heures après la mort).

Poumons. — Emphysème, bronchite aiguë, congestion aux deux bases.

Cœur. — Hypertrophie considérable concentrique du ventricule gauche. Poids = 590 grammes. La paroi du ventricule à sa partie moyenne mesure 3 centimètres 1/2. Pas de lésions mitrales.

A l'orifice aortique, calcification complète des valvules semi-lunaires. Ces valvules sont abaissées, rigides et circonscrivent par leur bord libre une fente allongée étroite de 2 ou 3 millimètres de largeur. Il y a donc à la fois rétrécissement et insuffisance.

Reins petits, rouges, kystiques, néphrite interstitielle.

Le cerveau, le bulbe, la moelle, les nerfs des membres ont été recueillis. Ils paraissent sains à l'œil nu.

L'examen histologique des coupes de l'écorce dans la zone motrice, de la capsule interne (des 2 côtés) de la moelle (renflement cervical et lombaire), la dissociation des nerfs après action de l'acide osmique à 2/00 ne nous ont révélé *aucune altération*.

A côté de ces faits nous voyons que dans les familles observées par Peretti, Huber, Hoffmann, Lannois, plusieurs choréiques ont eu de nombreux enfants et ne sont devenues malades que longtemps après ; dans les mêmes familles plusieurs femmes restent indemnes quoiqu'elles aient de nombreuses grossesses. Il en est de même aussi dans plusieurs de nos observations. L'une de nos malades (Her... observ. I), qui avait eu déjà deux enfants avant de tomber malade, est devenue enceinte dans le cours de sa chorée sans que sa maladie en ait été sensiblement modifiée. Aussi la grossesse paraît-elle avoir moins d'influence sur le développement de la forme chronique de la chorée que sur celui de la forme commune.

§ 5. Rhumatisme. Affections cardiaques.

Depuis le mémoire de M. G. Sée le rôle du rhumatisme dans l'étiologie de la chorée a attiré l'attention de nombreux médecins et a été diversement interprété. Pour M. G. Sée la chorée reconnaît comme cause le rhumatisme dans les 2/5 des

cas (1); M. H. Roger (2) va plus loin encore et tend à considérer toutes les chorées communes des enfants comme étant de nature rhumatismale. Tandis que d'assez nombreux médecins, en France et à l'étranger, se rangent aux opinions de M. G. Sée (3) ou de M. Roger, d'autres les repoussent et se refusent à admettre la nature rhumatismale de la chorée (4), ou estiment la proportion donnée par M. G. Sée beaucoup trop élevée (5). M. Charcot qui s'occupe depuis longtemps de cette question et a eu l'occasion de voir un grand nombre de choréiques, non seulement en ville mais aussi à l'hôpital, principalement depuis l'ouverture de la consultation externe de la Salpêtrière, interprète différemment le rôle du rhumatisme par rapport à la chorée. Nous ne saurions mieux faire que de reproduire ici les diverses considérations dans lesquelles il est entré plusieurs fois l'an dernier et cette année sur ce sujet dans ses cours de la Salpêtrière.

« La chorée, dit-il (6), a été considérée par plusieurs auteurs comme étant une émanation du rhumatisme articulaire. C'est toujours la grande question de la combinaison de l'arthritisme avec les maladies nerveuses. De ce que l'on voit souvent la chorée se développer à la suite d'un rhumatisme articulaire aigu, on en conclut que cette chorée mérite le nom de rhumatismale. Mais la chorée peut exister dans les mêmes conditions sans avoir rien à faire avec le rhumatisme. Cette confusion jette un désarroi absolu en pathologie. C'est ainsi que parce que la syphilis se rencontre souvent dans l'ataxie locomotrice progressive, il se trouve un grand nombre d'auteurs pour faire une catégorie spéciale de l'ataxie par syphilis. C'est la question qui nous a occupés l'autre jour.

1. G. Sée. *Mem. Ac. des Sc.* 1850, et *Un. méd.* 17 juillet 1888.

2. H. Roger. *Arch. gén. de méd.* 1886.

3. G. Sée. *Un. méd.* 17 juillet 1888.

4. Joffroy. *Progr. méd.* 1885, 2^e s. — Comby. *France méd.* 1888, I; Empis, Loumagne. *Gaz. des hôp.* 1875. — Bouchut, Steiner.

5. Grisolle. *Tr. de path. int.*, 9^e éd. t. II, p. 732. — Hammond. *Tr. des mal. du syst. nerv.*, p. 844.

6. Charcot. *Lçs. du Mardi*, 1887-88, III, p. 38.

Prenons un hystérique : de ce qu'il a été atteint auparavant de saturnisme, dira-t-on qu'il est atteint d'hystérie saturnine ? Son hystérie a-t-elle des caractères spéciaux qui dépendent du saturnisme ? Certainement non. D'autre part il se produit souvent des troubles à la suite du traitement mercuriel. Or, on rencontre fréquemment des hystériques hommes, qui ont suivi pendant longtemps un traitement mercuriel ; de là doit-on conclure à l'hystérie mercurielle ? De même on arrive à faire de l'alcoolisme une cause d'hystérie ; de là l'hystérie alcoolique. De ce qu'à la suite de blessures l'hystérie survient, on conclut à l'hystérie traumatique. A la suite de la fièvre typhoïde, vous pouvez voir se développer l'hystérie ; de là l'hystérie de la fièvre typhoïde. Et voilà une classification complète. Mais en réalité l'hystérie se ramifie-t-elle de la sorte ? Non, elle reste toujours la même avec quelques modifications bien légères que la maladie antérieure imprime à la maladie survenue ensuite (1).

Il en est de même pour ce qui concerne la chorée : Vous avez une tendance à faire une catégorie de ce que vous appelez une chorée rhumatismale, parce qu'elle vient à la suite d'un rhumatisme articulaire. Il est évident que le rhumatisme articulaire joue, dans ce cas, par rapport à la chorée, le même rôle d'agent provocateur que joue la syphilis par rapport à l'ataxie locomotrice progressive. Mais au fond c'est toujours la même maladie qui est dans un cas la chorée et dans l'autre l'ataxie locomotrice. »

« A mon avis (2), permettez-moi de vous le rappeler en deux mots, il n'y a pas de chorée méritant d'être appelée rhumatismale dans l'acception rigoureuse du mot ; en d'autres termes, je ne crois pas que la chorée puisse jamais être considérée comme un « équivalent » dans les centres nerveux, de l'affection articulaire, ou des affections viscérales de la « fièvre rhumatismale » ; il me paraît bien que l'opinion contre laquelle je m'élève est le résultat d'une illusion. La chorée et

1. Voy. G. Guinon. *Les agents provocateurs de l'hystérie*. Th. Paris, 1889.

2. Charcot. *Lec. du Mardi*, 1888-89. VI, p. 114.

le rhumatisme articulaire coexistent souvent soit chez un même sujet, soit dans la famille, cela n'est nullement douteux; mais la coïncidence fréquente, l'alternance même des deux affections ne suffit nullement à montrer qu'elles sont identiques et de même nature; tout au plus cela peut-il faire penser qu'il y a entre elles une certaine affinité dont il reste à rechercher la raison d'être. Or la coïncidence dont il s'agit, bien que réellement très vulgaire dans le cas de la chorée, ne lui appartient certes pas en propre. On pourrait la signaler bien que moins accentuée sans doute, mais très commune encore, dans toutes les autres névroses à peu près sans exception. Ainsi dans l'hystérie (1), dans le mal comitial, dans la paralysie agitante (2), dans la maladie de Basedow, dans les vésanies (3), etc., etc. Cela saute aux yeux lorsque, cessant de concentrer son attention sur un champ limité, le clinicien prend « du recul » à l'imitation du peintre qui veut envisager le tableau non plus dans les détails mais dans l'ensemble. C'est en somme par un procédé d'observation analogue qu'on a pu se convaincre que la diathèse arthritique, dont le rhumatisme musculaire est un des représentants les plus communs, les plus vulgaires, et la diathèse nerveuse s'associent volontiers l'une avec l'autre pour créer, en clinique, les combinaisons les plus variées, sans qu'on puisse dire qu'il y ait jamais entre elles cependant une véritable promiscuité. La coexistence très fréquente, mais nullement nécessaire, tant s'en faut, de la chorée et du rhumatisme est un exemple très frappant de cette association des deux diathèses; mais, je le répète, ce n'est pas un exemple unique dans son genre et il n'est pas à proprement parler un seul des membres de la grande famille neuropathologique où cette association-là ne puisse être signalée. »

1. Souza-Leite *Arch. de Neurol.*, mars 1886.

2. Lhiron del. *Antécédents et causes dans la maladie de Parkinson*. Th. de Paris. 1883.

3. Voy. Baillarger. *Ann. méd. psych.* 1840, p. 329.

« On peut considérer l'arthritisme (1) comme formant un arbre, dont les principaux rameaux sont la goutte, le rhumatisme articulaire, certaines formes de migraines, des affections cutanées etc,

De l'autre côté un arbre nerveux comprend la neurasthénie, l'hystérie, l'épilepsie, toutes les catégories de vésanies à forme héréditaire ou autres, la paralysie générale progressive, l'ataxie locomotrice, etc.

Les deux arbres sont voisins, ils communiquent par la racine et ils ont des relations tellement intimes qu'on peut se demander quelquefois si ce n'est pas le même arbre (2).

Si vous avez cette clef vous comprendrez la plupart des phénomènes qui se passent dans les maladies nerveuses et dont sans cela vous ne sauriez vous rendre compte. Quand vous vous trouvez devant un sujet atteint de névropathie, vous devez le considérer seulement comme un épisode de la maladie. »

Si nous avons un peu insisté sur ce sujet c'est que nous avons à rechercher maintenant si l'arbre arthritique manifeste sa présence à propos de la chorée chronique.

Nous avons déjà constaté plus haut la présence de l'arbre nerveux et on se rappelle que nous avons constaté que l'hérédité névropathique avait une influence considérable surtout sous la forme d'hérédité similaire. Eh bien, disons-le dès maintenant, l'influence arthritique a ici un rôle tout à fait

1. Charcot, *Lec. du mardi* 1887-88, III, p. 39.

2. Nous avons vu l'an dernier, dans le service de M. le professeur Charcot, un jeune homme de 18 ans, atteint d'une chorée grave, terminée par la mort, chez lequel cette association de l'arthritisme et de l'hérédité nerveuse était marquée au plus haut point. Quelques mois avant le début de sa chorée il avait eu à plusieurs reprises des attaques de rhumatisme subaigu. — Son père, original, exalté, s'est noyé volontairement. Il avait eu à l'âge de 9 ans une chorée qui s'est prolongée longtemps et qui avait été causée par une vive émotion. Le grand-père paternel s'est pendu; la grand'mère s'est tuée en se jetant par une fenêtre. — Du côté maternel, la grand'mère était nerveuse et a eu plusieurs fois des attaques de nerfs; la mère, un peu nerveuse également, a eu des hémoptysies supplémentaires des époques menstruelles; pendant tout le temps de sa grossesse, quiprit fin seulement un peu après le siège de Paris, elle éprouva de nombreuses émotions, et eut à supporter de grandes privations. (Voir *Lec. du mardi*, 1888-89, VI, p. 103).

effacé; elle se rencontre dans quelques observations, il est vrai, mais dans un très petit nombre seulement, et n'a rien de comparable à ce qu'on la voit dans la chorée du jeune âge. Est-ce une raison suffisante pour nous faire séparer la chorée chronique de la chorée de Sydenham? Nous ne le croyons pas et nous aurons plus loin l'occasion de revenir sur ce point. Il y a longtemps déjà M. Charcot, dans une leçon faite à la Salpêtrière sur la chorée vulgaire chez les vieillards (1), avait fait remarquer d'une part la tendance à la chronicité de la maladie chez les personnes âgées, et d'autre part l'absence d'antécédents rhumatismaux et d'affections du cœur.

Dans nos observations nous retrouvons des antécédents rhumatismaux personnels ou familiaux seulement chez la petite Ohlm... (observ. IV.), chez Henr... (observ. XIII) chez une des malades de M. Lannois (observ. V. Joseph. Del... (2), chez le malade de Klippel et Ducellier (observ. VI.), et dans notre observation X (Dutil), où la malade présentait les déformations du rhumatisme chronique.

Dans nos autres observations et dans celles des différents auteurs nous ne rencontrons ni rhumatisme ni affection du cœur chez les malades eux-mêmes; exceptionnellement une affection cardiaque est notée chez les parents. Il se peut toutefois que dans quelques cas les antécédents arthritiques aient pu être méconnus des malades beaucoup plus facilement que les antécédents choréiques non seulement en raison de l'affaiblissement de leur mémoire, mais aussi parce que des manifestations arthritiques légères et passagères les auront beaucoup moins frappés. Néanmoins le rhumatisme paraît être l'exception dans les antécédents personnels ou familiaux des choréiques chroniques.

1. *Prog. méd.* 1878.

2. Lenoir. Thèse Lyon, 1888.

§ 6. Émotions morales. Shock nerveux.

On sait que la frayeur a été longtemps considérée comme occupant une des premières places parmi les causes productrices de la chorée. Bouteille, Rufz, Dupuytren, Romberg, etc. rapportent un certain nombre d'observations dans lesquelles cette cause aurait produit l'apparition de la chorée.

De nos jours quelques auteurs, au nombre desquels se place surtout Sturges (1), lui attribuent encore une grande importance. Cependant cette opinion est aussi très discutée. On a fait remarquer, en effet, que la peur est une cause banale que les parents invoquent souvent pour expliquer le développement de cette maladie, que fréquemment cette prétendue peur était insignifiante, et que dans certains cas, en interrogeant avec soin les parents, on apprenait que les enfants présentaient déjà auparavant des modifications dans le caractère ou leur conduite, montrant que la maladie existait avant cette cause supposée. On a dit aussi que la facilité avec laquelle les enfants s'effrayaient souvent pour un rien était imputable à la maladie déjà existante et que la peur était alors plutôt un effet qu'une cause de la chorée (Guersant). Toutefois, il est des observations où une frayeur vive paraît avoir été réellement la cause de cette affection. D'ailleurs, en raisonnant par analogie, ne voit-on pas des émotions morales vives, un schock nerveux; être le point de départ d'autres névroses, l'hystérie par exemple (2), la neurasthénie, ou encore la paralysie agitante ?

Mais, si nous nous reportons aux faits, nous voyons que la chorée des vieillards (qui est presque toujours chronique) est le plus souvent une maladie émotionnelle. M. Charcot dans sa Leçon de 1878 en cite trois exemples : l'une de ses malades est devenue choréique « à la suite de choses dont elle ne saurait

1. Sturges. *On chorea*, Londres, 1881.

2. G. Guinon. *Des agents provocateurs de l'hystérie*, th. Paris, 1889.

parler sans verser des larmes » ; une autre à la suite d'un brusque et violent chagrin en apprenant que son mari enfermé à Bicêtre et qu'elle allait voir régulièrement toutes les semaines avait été transféré en province ; le troisième malade a vu apparaître sa chorée quelques heures après une violente discussion avec un de ses locataires. Nicolas (1) rapporte aussi dans sa thèse un exemple de cette maladie survenue après une vive émotion.

Dans l'observation suivante, relative à un homme de quarante ans, atteint de chorée chronique, le shock nerveux, une violente frayeur, a été manifestement la cause de sa maladie. Il était très bien portant, n'avait aucune trace de sa maladie lorsqu'il fut renversé dans la rue, avec la voiture qu'il traînait, par un omnibus ; il ne fut aucunement blessé, ne perdit pas connaissance, mais ressentit de cet accident une peur tellement vive que lorsqu'on le releva il tremblait de tous ses membres, et fut incapable de marcher pour rentrer chez lui. La chorée se développa les jours suivants ; il n'y avait eu ni traumatisme, ni commotion cérébrale, la frayeur seule fut la cause de sa maladie. Notons encore que chez lui il n'y a pas d'hérédité et que néanmoins sa chorée ressemble de tous points aux chorées dites héréditaires.

OBSERVATION XI (Personnelle).

Homme de 41 ans. Chorée chronique depuis une année ; causée par une vive frayeur. Arrêt momentané des mouvements choréiques par l'influence de la volonté. Pas d'hérédité similiaire (2).

Le nommé Decl... François, cordonnier, âgé de 41 ans, est entré le 19 juin 1888, service de la Clinique des maladies du système nerveux.

Antécédents héréditaires : Côté paternel. — Son père, journalier, est mort à 72 ans, à la suite d'un accident ; il était d'une bonne santé et n'a pas eu de maladies nerveuses. Grands-parents morts très âgés. Oncles, tantes, etc. pas d'affections nerveuses ni vésaniques.

1. Nicolas. *Chorée des vieillards*, th. Nancy, 1883.

2. Ce malade a été présenté l'an dernier par M. Charcot à un cours du mardi *Lec. du mardi*, 1887-88. XXVII, p. 556).

Côté maternel. — Mère, morte à 87 ans, était « asthmatique » depuis six ans environ. — Grands-parents morts à un âge avancé. Oncles et tantes bien portants.

Decl... était le dixième de douze enfants : trois sont morts en bas âge ; un frère est mort à 34 ans de pneumonie ; une sœur, atteinte de mal de Pott depuis son enfance, est morte à 22 ans de tuberculose pulmonaire ; les six autres frères et sœurs, survivants, sont bien portants, ils n'ont pas eu de maladies nerveuses et en particulier n'ont pas été atteints de chorée. Decl... est célibataire ; il n'a pas d'enfants,

Antécédents personnels. — Le développement paraît s'être fait normalement pendant l'enfance ; pas de convulsions ; jamais de chorée. Rougeole à 8 ans. Plusieurs accès de fièvre intermittente de 11 à 13 ans. Depuis qu'il est à Paris, c'est à-dire depuis l'âge de 14 ans, il n'a jamais eu de maladie sérieuse et c'est l'an dernier qu'il est entré pour la première fois à l'hôpital.

Début. — L'affection actuelle s'est développée rapidement, en juin 1887, à la suite d'un accident, dans les circonstances suivantes : il traînait une petite voiture à bras lorsqu'au détour d'une rue sa voiture fut accrochée par un omnibus ; lui-même fut poussé de côté et projeté par terre. Il n'eut cependant que quelques contusions sur le côté gauche du corps. Il ne perdit pas connaissance ; toutefois il eut très peur et ne put se relever lui-même sur le moment ; on fut obligé de le reconduire chez lui en voiture. Il garda alors complètement le lit pendant trois jours ; c'est seulement au bout de ce temps qu'en essayant de s'asseoir sur son lit il remarqua une sorte de tremblement ayant déjà les mêmes caractères que les mouvements choréiques actuels. Il entra alors une première fois à la Salpêtrière, le 13 juillet 1887, et y resta jusqu'au 21 janvier 1888. Pendant tout le temps de son séjour il n'a pas cessé d'avoir des gesticulations involontaires semblables à celles qu'il présente aujourd'hui ; ces gesticulations n'ont jamais disparu. A sa sortie de la Salpêtrière il n'a pu reprendre son métier de cordonnier et a dû rentrer bientôt à l'hôpital. Il passa d'abord six semaines à l'hôpital Tenon, puis trois mois à l'hôpital Broussais, et il est rentré alors à la Salpêtrière le 19 juin 1888.

Etat actuel. — Lorsqu'on examine le malade *assis* sur une chaise on est frappé de suite par ses gesticulations incessantes. Il est impossible à Decl... de rester en repos : les membres et les diverses parties du corps sont le siège de mouvements involontaires continuels, n'offrant aucun rythme, aucune coordination bien définie, quoique les mêmes mouvements se représentent habituellement.

Aux épaules les mouvements consistent surtout dans l'élévation ou la projection en arrière du moignon de l'épaule ; ils sont plus accusés

à droite. En même temps les bras et les coudes se trouvent tantôt serrés contre le tronc, tantôt projetés en avant. Ces mouvements d'ailleurs sont assez lents et peu étendus.

Les avant-bras sont le plus souvent appuyés sur la face antérieure des cuisses et les mains sur leur face interne; parfois les bras sont croisés incomplètement au devant de la poitrine, mais ramenés bientôt dans la position précédente. Les mains ne restent pas un seul instant en repos : tantôt elles sont soulevées, portées en extension sur le poignet, puis bientôt fléchies et appuyées fortement sur les cuisses; en même temps les doigts rapprochés les uns des autres ou modérément écartés sont tantôt étendus, tantôt fléchis; souvent le pouce est appuyé contre l'index comme pour serrer quelque chose, ou il roule sur la face externe de ce même doigt comme dans l'acte de rouler une boulette. Tous ces mouvements, lents comme les précédents, sont habituellement plus prononcés à droite.

Fréquemment Decl... porte la main à son gilet, à sa capote, ou au col de la chemise comme s'il voulait les boutonner; ces mouvements paraissent avoir surtout comme but de se donner une contenance. Les mouvements involontaires paraissent en effet plus accusés lorsque Decl... se sent observé; ils existent cependant continuellement en dehors de tout examen.

Les membres inférieurs, dans la position assise, sont habituellement écartés; ils participent aussi aux mouvements choréiques quoique à un degré moindre que les membres supérieurs. Tantôt la pointe du pied se soulève, tantôt elle est portée en dedans, tantôt en dehors, ou bien les genoux sont portés dans l'abduction, puis dans l'adduction, ou ils sont élevés légèrement, le malade prenant un point d'appui la pointe du pied.

Le tronc participe aux mêmes mouvements; souvent le dos est porté en arrière et appuyé contre le dossier de la chaise, ou bien il existe par instants de petits mouvements de torsion dans la ceinture pelvienne.

La tête est inclinée tantôt vers une épaule, tantôt vers l'autre, en même temps l'épaule se trouve soulevée.

Du côté de la face les sourcils sont fréquemment le siège de mouvements d'élévation. Par intervalles mouvements de clignotement des paupières. Les lèvres sont souvent rapprochées, pincées l'une contre l'autre, les dents fréquemment serrées, par moments les commissures sont attirées tantôt d'un côté, tantôt d'un autre, ou les masséters se contractent et leurs reliefs se dessinent sous la peau. La langue est continuellement en mouvement dans la cavité buccale et on entend à chaque instant une sorte de bruit produit par ses mouvements contre le palais. Si on dit à Decl... de tirer la langue il la

sort assez difficilement de la bouche, la portant tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, et s'y reprenant à plusieurs fois ; il ne peut la garder longtemps hors de la bouche et, pendant tout ce temps, elle est agitée de petits mouvements continuels dans toutes les directions, puis tout d'un coup elle rentre dans la bouche où elle continue à se mouvoir. Le voile du palais présente peu de mouvements.

Pendant tout ce temps le bruit expiratoire est exagéré par intervalles assez réguliers et s'entend à distance.

La *parole* est lente, traînante et nasonnée ; elle nécessite un effort manifeste et les gesticulations deviennent encore plus prononcées à la face et dans les membres.

Dans les *mouvements intentionnels* les gesticulations involontaires diminuent considérablement. Aussi Decl... peut s'habiller et manger seul. Il porte assez facilement son verre rempli de liquide à sa bouche et boit sans trop de peine ; il mange seul son potage et renverse peu du contenu de sa cuillère. Cependant, si pendant ces actes, les mouvements involontaires s'arrêtent dans la main qui tient le verre ou la cuillère, les mouvements de totalité de la tête ou les mouvements partiels dans la face augmentent pendant la première partie du mouvement et ne diminuent que lorsque le verre ou la cuillère approchent de la bouche. De même pendant ce temps la main gauche est fortement appuyée sur la table ou sur la cuisse, sinon les mouvements involontaires qu'elle présente augmentent également.

Toutefois les mouvements intentionnels délicats, ceux qui demandent de la précision, l'acte d'écrire par exemple, sont très gênés par des contractions musculaires involontaires et contradictoires. Ainsi il est presque impossible au malade d'écrire, surtout avec la plume ; avec le crayon il y réussit plus facilement et peut écrire son nom assez lisiblement quoique les lettres soient tremblées, irrégulières, inégales et s'entremêlent parfois l'une dans l'autre (1). Comme dans les actes précédents, si les gesticulations involontaires s'arrêtent dans la main du côté opposé, c'est grâce à un subterfuge, Decl... l'appuyant très énergiquement sur le papier.

Dans la *station debout* Decl... écarte assez fortement les jambes, néanmoins les membres inférieurs sont le siège de mouvements continuels ; c'est tantôt sur l'un, tantôt sur l'autre que repose le poids du corps, tantôt la pointe du pied est légèrement soulevée et le talon seul reste appuyé sur le sol, tantôt c'est l'inverse.

En même temps Decl... présente des mouvements continuels dans les membres supérieurs ; ils sont le plus prononcés aux mains ; ils consistent successivement dans l'extension et la

1. Voir un exemple de son écriture dans les *Leçons du mardi* 1887-88, p. 561

flexion des poignets, l'extension, la flexion, l'écartement des doigts, en mouvements de circumduction de la main. Les mouvements d'élévation des épaules continuent et entraînent tout le membre supérieur qui se trouve ainsi élevé le long du corps. Habituellement les bras sont appliqués de chaque côté du corps, parfois cependant ils s'en trouvent écartés quoique le malade s'efforce de les maintenir contre le tronc, les mouvements involontaires se trouvant moins étendus dans cette position. Si, en effet, on fait écarter les bras, on voit non seulement les mouvements augmenter dans les membres supérieurs mais encore dans les membres inférieurs.

L'occlusion des yeux ne détermine pas de vacillement : pas de signe de Romberg.

Les mouvements de la tête, ceux de la face, les bruits de la langue sont les mêmes dans la station debout que dans la station assise.

Décl. .. peut *marcher* encore facilement ; ses pas sont réguliers et il suit assez bien la ligne droite, mais on voit qu'il fait effort ; il appuie fortement sur les talons et par instants il oscille un peu d'un côté ou de l'autre. En outre pendant la marche les mouvements involontaires sont très accentués dans les bras et dans la tête.

Au lit les mouvements diminuent, mais ils conservent les mêmes caractères aux jambes, aux bras, à la tête, à la face ; les muscles abdominaux participent aux mouvements involontaires, mais les fonctions du diaphragme paraissent régulières, et les mouvements respiratoires sont normaux. Pendant le sommeil les mouvements cessent complètement pour reparaitre au réveil.

Tous les mouvements involontaires que nous venons d'énumérer sont en général assez lents ; leur fréquence est un peu variable suivant les moments, et aussi suivant les régions ; en moyenne nous avons pu compter par minute : 30 mouvements de la tête, 40 des mains, et 15 dans les membres inférieurs. Ils s'accomplissent avec moelleux, sans brusqueries et sans raideurs.

La force musculaire est bien conservée dans les divers segments des membres ; cependant la force qu'il peut développer au dynamomètre est assez faible, c'est ainsi que la pression qu'il peut donner n'est que de 35 kilos pour la main droite, et 30 pour la main gauche.

Les réflexes tendineux sont normaux ; de même les réflexes cutanés.

La sensibilité de la peau est normale pour tous ses modes. La sensibilité spéciale des divers sens est également bien conservée. Le champ visuel n'est pas rétréci ; l'examen d'ailleurs en est assez difficile, à cause des gesticulations involontaires ; il ne peut être fait que pour l'œil droit, l'œil gauche ayant été perdu autrefois par accident. L'état général est bon. Décl. .. est de taille moyenne, assez bien musclé, sans obésité.

Les diverses fonctions organiques se font normalement ; l'appareil respiratoire, et l'appareil digestif sont sains. L'examen du cœur ne révèle aucune lésion ; aucun souffle ; le pouls est régulier, sa fréquence est normale.

Rien de particulier du côté des urines et de l'appareil génito-urinaire.

La *mémoire*, au dire du malade, aurait un peu faibli dans les derniers temps ; cependant elle paraît encore assez précise et il donne facilement de lui-même les renseignements sur sa maladie et sur l'état de sa santé antérieure.

L'intelligence ne paraît pas sensiblement atteinte ; il aime la lecture et passe ses journées à lire, mais il s'isole volontiers, fréquente peu les autres malades et reste presque tout le jour assis sur une chaise à côté de son lit.

D'un caractère habituellement doux et tranquille il devient parfois très irascible et on a dû le renvoyer du service à la suite d'une querelle, pour un motif futile, avec un autre malade, pendant laquelle il s'était laissé aller à des actes de violence.

Il a quitté la Salpêtrière le 3 octobre 1888. Son état ne s'était pas sensiblement modifié, malgré le traitement auquel il a été soumis (électricité et hydrothérapie ; bromure de potassium).

Dans une observation due à Berkley (1) et relative à une femme de quarante et un ans, atteinte de chorée depuis sept ans, nous voyons que la maladie se développa quelques heures après une vive frayeur causée par un meurtre commis devant elle. — Dans une autre observation rapportée par M. Revillout (2), nous voyons une chorée causée par une frayeur à peu près semblable chez un homme de quarante et un ans ; sa maladie durait depuis six ans.

Dans nos autres observations de chorée chronique et dans celles qui ont été publiées jusqu'alors nous ne retrouvons pas au début de la maladie de semblables shocks ou de vives émotions morales ; mais dans quelques cas nous voyons qu'à l'occasion de chagrins ou de vives impressions les malades ont éprouvé une aggravation rapide de leur chorée.

1. Berkley. *Phila. méd. News*. XLIII, 1883, p. 200.

2. Revillout. *Gaz. des hopit.*, 1877, I. 801.

L'imitation a été considérée par quelques auteurs, parmi lesquels nous trouvons à l'époque actuelle Ziemssen, comme pouvant être une des causes de la chorée. On voit, en effet, assez souvent, dans une famille où existe un enfant choréique, un ou plusieurs autres enfants être atteints de chorée à leur tour. A l'hôpital il n'est pas rare de voir un ou plusieurs malades devenir choréiques, lorsqu'une personne atteinte de cette maladie vient à être admise dans leur salle ; quelquefois même on voit ces mouvements choréiques se développer chez un assez grand nombre de malades et on assiste alors à une sorte d'épidémie par imitation dont plusieurs exemples ont été rapportés par des médecins d'hôpitaux d'enfants et même d'hôpitaux d'adultes. Dans la plupart de ces cas il est bien reconnu maintenant que l'on avait affaire presque toujours à des hystériques, et que l'on se trouvait en présence d'une variété de chorée hystérique : les gesticulations disparaissaient d'ailleurs rapidement en isolant les malades ou en employant des moyens d'intimidation. Cependant pour quelques cas peut-être se trouve-t-on en présence d'une véritable chorée, principalement lorsque cette maladie se développe chez des enfants d'une même famille soumis à la même prédisposition et aux mêmes conditions hygiéniques.

On peut se demander si la même influence ne joue pas un rôle important dans la production de la forme chronique que nous étudions et où l'on voit souvent de nombreuses personnes d'une même famille atteintes de cette maladie. Mais dans le cas actuel nous voyons la chorée se développer chez les malades longtemps après que leurs parents en ont été atteints, souvent même leurs parents sont morts depuis nombre d'années, lorsque cette affection se développe chez eux, sans qu'ils se soient trouvés en rapport avec d'autres choréiques de leur famille : cette maladie frappe non seulement des frères et sœurs, ou les descendants directs de choréiques, mais aussi de nombreux collatéraux, elle apparaît lentement, progressivement et dure ensuite indéfiniment, aussi croyons-nous que l'imitation ne joue aucun rôle. Parmi les observa-

tions que nous rapportons deux de nos malades appartenant à des familles différentes, mais faisant partie d'une même administration, se connaissaient depuis longtemps et se trouvaient assez fréquemment en rapports; chez l'un la chorée a apparu il y a treize ans, chez l'autre elle s'est montrée six ans après (Henr... et Dub..., observ. XIII et XVI). On pourrait penser que dans ce dernier cas l'imitation a pu avoir quelque influence, mais nous croyons à une coïncidence plutôt qu'à une relation de cause à effet.

§ 7. Rapports de la chorée chronique avec l'hystérie, l'épilepsie, etc.

Il existe entre la chorée de Sydenham et l'hystérie des rapports assez fréquents. L'hystérie, en effet, se retrouve assez souvent dans la famille des malades ou chez les malades eux-mêmes. Le fait de constater l'hystérie chez les parents des choréiques ne doit nullement nous surprendre; nous avons vu plus haut, en étudiant le rôle de l'hérédité dans l'étiologie de la chorée, que l'hérédité nerveuse était assez fréquente. M. Marie (1) a montré que l'ovarie se rencontrait très souvent chez les enfants atteints de chorée de Sydenham et en outre que plusieurs d'entre eux pouvaient présenter d'autres manifestations hystériques; il a rappelé aussi qu'il n'est pas rare de trouver la chorée dans les antécédents des hystériques.

Nous devons donc rechercher si dans la chorée chronique nous trouvons l'hystérie soit chez les malades eux-mêmes, soit dans leurs antécédents héréditaires. Cette recherche pour ce qui est des antécédents héréditaires est assez difficile: en effet l'hystérie dans ses manifestations atténuées, comme sont celles de l'hystérie mineure, passe facilement inaperçue, surtout lorsqu'il s'agit de la retrouver dans les commémoratifs,

1. P. Marie. *Progr. méd.* 1886, p. 39. — Voir aussi : Séglas. *Quelques considérations sur l'état mental dans les chorées*; Bull. de la Soc. de méd. ment. de Belgique, 1848.

et nous ne voyons pas l'hystérie signalée dans les antécédents héréditaires des malades dont les observations ont été publiées jusqu'ici; nous n'avons pas retrouvé également l'hystérie chez les parents des malades que nous avons observés, mais les renseignements que nous avons pu recueillir à ce sujet manquent de précision. Nous n'avons pas trouvé non plus de stigmates hystériques et de traces de cette névrose chez nos divers malades. Les troubles de la sensibilité sont exceptionnels dans la chorée chronique; ils sont signalés seulement dans un très petit nombre d'observations, et encore dans ce cas l'intelligence des malades était tellement affaiblie qu'il est difficile de savoir dans quelle mesure exacte la sensibilité était atteinte. Aussi jusqu'à présent la chorée chronique ne nous paraît-elle pas présenter de rapports bien définis avec l'hystérie. Voyons maintenant s'il en existe entre elle et l'épilepsie.

Dans deux de nos observations nous avons noté que les malades avaient eu des attaques d'épilepsie pendant plusieurs mois ou plusieurs années au début de leur maladie. Chez l'une (Viol. . . , observ. XIX) de pareilles attaques paraissent avoir existé pendant près de dix-huit mois au début de sa maladie; elles avaient cessé lorsqu'elle est entrée à la Salpêtrière, et pendant tout son séjour à l'hôpital, c'est-à-dire pendant près de dix mois on n'en a pas constaté; chez l'autre (Henr. . . , observ. XIII) les accès d'épilepsie auraient précédé de deux ans l'apparition de la chorée, et se sont prolongés pendant plusieurs années; ils ont disparu depuis près de trois ans. Il est à remarquer que chez ces deux malades l'épilepsie aurait été tardive; chez une malade de Hoffmann nous voyons aussi l'épilepsie coïncider avec la chorée chronique, mais dans ce cas l'épilepsie a apparu de bonne heure, dans l'enfance, quelque temps après une chute, la chorée ne s'est montrée que plusieurs années après, beaucoup plus tôt cependant que n'apparaît ordinairement la chorée chronique, puisqu'on la voit débiter à l'âge où la malade allait encore à l'école (observ. V) Dans la famille des malades nous constatons aussi plusieurs

fois la présence de l'épilepsie ; ainsi chez Ren . . . (observ. XV) nous voyons que sa mère choréique depuis de longues années est aussi épileptique ; chez Her . . . (observ. I) la chorée existe dans la ligne maternelle et l'épilepsie dans la ligne paternelle. Un malade de Hoffmann est d'un grand intérêt au sujet du rapport qui existe entre l'épilepsie et la chorée ; en effet il devient épileptique quelques années après le début de sa chorée, tandis que sa mère et deux sœurs n'ont jamais été choréiques, mais sont devenues tardivement épileptiques ; cette observation nous fournit ainsi un bel exemple d'hérédité de transformation. (Nous devons dire cependant que sur plusieurs points cette observation diffère un peu des autres observations de chorée chronique, notamment par l'atrophie de certains muscles, aux mollets et aux mains, et que plusieurs auteurs, parmi lesquels se trouvent MM. Lannois et Herringhan, sont portés à ranger ce malade en dehors de la chorée véritable.)

OBSERVATION XII (Résumée).

(Hoffmann. *Virchow's Archiv.* Bd. 111. 1888. p. 532).

Homme de 52 ans. Chorée chronique depuis l'âge de 40 ans. Accès épileptiques depuis l'âge de 30 ans. Plusieurs parents atteints d'épilepsie tardive.

Kärcher, mère, 41 ans. Épilepsie à 39 ans.

1 ^o Fille, + 39. <i>Épilepsie à 29 ans.</i>	2 ^o Fille, + 40 <i>Épilepsie à 26 ans.</i>	3 ^o Fils, 52. Chorée , 40. <i>Epi-</i> <i>lepsie</i> , 50.	4 ^o Fille, 50. Saine.
---	--	--	-------------------------------------

Joseph Kärcher, meunier, âgé de 52 ans (1887) est entré pour la première fois à la Clinique des maladies du système nerveux de Heidelberg, le 2 août 1878, à l'âge de 43 ans, et y a séjourné presque constamment depuis.

Pas d'antécédents héréditaires du côté paternel. — Les grands-parents, les parents, les frères et sœurs de la mère du malade n'ont pas eu de maladies convulsives. Sa mère, très bien portante dans sa jeunesse, devint seulement *épileptique* à 39 ans (Les accès venaient

sans aura, se prolongeaient 1/4 d'heure et étaient suivis d'obnubilation des sens; d'abord assez rares, ils devinrent plus fréquents, revenant presque tous les deux jours. Elle mourut à 40 ans. Sa mémoire était très affaiblie). — Des 3 sœurs du malade la plus jeune reste seule survivante; âgée de 50 ans, elle n'a jamais eu d'accès convulsifs. — Les 2 autres étaient plus âgées que le malade de 2 et 4 ans. L'ainée, mariée à 20 ans, devint *épileptique* à 29 ans et mourut à 39. Elle avait perdu la mémoire. Ses enfants, dont l'ainée a 26 ans, sont bien portants. — La 2^e sœur, mariée à 26 ans, devint bientôt après *épileptique*. Les accès, rares au début, revinrent ensuite tous les jours. Elle mourut à 40 ans. Sa mémoire était très affaiblie; elle ne pouvait plus travailler. Ses deux enfants sont sains; l'ainé a 24 ans.

Le malade, bien portant jusqu'à sa maladie actuelle, était actif et sobre. Son intelligence était bien développée, sa mémoire bonne. Pas de syphilis; pas de traumatisme.

L'affection actuelle débuta à 40 ans par des mouvements involontaires très prononcés d'abord dans les lèvres, la langue et les muscles des mâchoires. Ces mouvements étaient tellement violents que la langue se trouvait fréquemment mordue à sa pointe et du côté gauche où elle est toute déformée par des cicatrices. Les mouvements involontaires s'étendirent ensuite au tronc, à la tête, aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Le professeur Friedrich, qui suivit le malade jusqu'en 1884, avait pensé tout d'abord (Congrès de Heidelberg de 1879) à une lésion de la moelle allongée; plus tard il fut frappé, lorsque les mouvements involontaires furent plus généralisés, de leur ressemblance avec les mouvements de la chorée. Le professeur Erb et le Dr Hoffmann qui depuis ont donné leurs soins à ce malade, l'ont considéré comme un choréique chronique, et ce diagnostic leur parut d'autant plus fondé, quand ils purent le comparer avec d'autres choréiques entrés à la clinique d'Heidelberg (famille Waldi-Wipfler). A 50 ans ce malade est devenu en outre épileptique, et a eu depuis plusieurs accès à intervalles assez éloignés.

Actuellement les mouvements convulsifs des lèvres, de la langue, et des mâchoires sont un peu moins forts, qu'au début; la tête, le tronc, le bassin, les membres supérieurs et inférieurs sont toujours le siège de mouvements involontaires, qui d'après la description qui en est donnée par le Dr Hoffmann, ressemblent beaucoup à ceux des choréiques. Le diaphragme et les muscles du larynx participent à ces mouvements.

Il existe en outre de l'atrophie des muscles des mollets, et des petits muscles des mains; l'excitabilité électrique de ces muscles est diminuée mais reparaît bientôt en employant de forts courants gal-

vaniques et en inversant plusieurs fois le sens du courant ; en même temps reparait la contractilité volontaire.

Aux mains on voit aussi une déviation des doigts vers le bord cubital et des déformations des petites articulations ressemblant à celles du rhumatisme noueux.

La sensibilité dans ses divers modes (douleur, contact et température) n'est pas altérée. La sensibilité des sens spéciaux est normale. Les pupilles sont inégales.

L'intelligence et la mémoire sont bien conservées. Pas de lésions cardiaques.

OBSERVATION XIII (Personnelle) (1).

Homme de 48 ans. Accès d'épilepsie survenus tardivement à 40 ans ; ces accès ont complètement cessé depuis trois ans. Début de la chorée à 42 ans. Pas d'hérédité. Attaque de rhumatisme à 38 ans.

Le nommé Henr... Claude-Hippolyte, âgé de 48 ans, est entré le 6 décembre 1888 à l'hospice de Bicêtre, service de M. Déjérine.

Antécédents héréditaires. — Son père était cultivateur ; il est mort vers 70 ans ; le grand-père paternel est mort vers 80 ans, la grand'mère est morte aussi à un âge avancé, ainsi que plusieurs frères et sœurs du père. — Sa mère est morte à 64 ans, les grands-parents maternels sont morts vieux ; 3 frères de la mère sont morts âgés. — Le malade a 2 frères et 3 sœurs ; ses frères sont agriculteurs dans la Haute-Marne, et se portent bien ; une de ses sœurs est femme de chambre à Paris, elle a été soignée autrefois à l'Hôtel-Dieu pour une fièvre qui a duré trois mois (probablement fièvre typhoïde), actuellement elle jouit d'une très bonne santé, et a petite une fille bien portante. Ni le malade, ni sa sœur n'ont eu connaissance de personnes nerveuses dans leur famille, aucun membre n'aurait eu la chorée, ni des attaques d'épilepsie, ni des affections convulsives ; personne aussi n'aurait eu de rhumatisme. Les deux autres sœurs demeurent dans la Haute-Marne, elles sont mariées depuis près de 25 ans et n'ont jamais eu d'enfants.

Le malade marié à 28 ans a eu 5 enfants, âgés de 18 à 42 ans, et bien portants.

Antécédents personnels : — Il est resté dans son pays jusqu'à 21 ans ;

1. Nous remercions vivement notre excellent maître M. Déjérine qui nous a autorisé à rechercher dans son service de Bicêtre les malades atteints de chorée chronique et à en prendre l'observation. Nous adressons aussi nos remerciements à notre collègue et ami Auscher qui nous a indiqué la présence de deux choréiques à Bicêtre ; c'est en partie d'après les notes qu'il nous a communiquées que nous avons rédigé cette observation.

après le tirage au sort, ayant été exempté par son numéro, il est venu à Paris, il est entré bientôt comme cocher à la Compagnie des omnibus ; il y est resté jusqu'au moment où sa maladie actuelle l'a mis dans l'impossibilité de travailler.

Henr... était d'une forte santé ; il a eu seulement la rougeole pendant son enfance, la fièvre typhoïde peu de temps après son arrivée à Paris. En 1878, il paraît avoir eu une attaque de rhumatisme et a été soigné pendant trois mois à l'hôpital Saint-Louis ; les genoux seuls étaient très douloureux et gonflés. Le cœur ne paraît pas avoir été atteint ; en tous cas il n'existe actuellement aucune lésion cardiaque.

Début. — La maladie actuelle n'a débuté que quatre ans après en 1882. Les premiers troubles auraient commencé par la main droite et ont rapidement attiré son attention, ses mouvements involontaires étant cause qu'il laissait souvent échapper ses guides. Quelques mois après, la main gauche s'est prise à son tour, presque au même moment la face, et quelque temps après les membres inférieurs. Dès le commencement de sa maladie il dut cesser son travail de cocher à cause de l'impossibilité où il était de bien tenir ses guides, mais il continua à travailler à la Compagnie des omnibus jusqu'en 1885 (il conduisait les chevaux de renfort dans les côtes) ; à partir de ce moment il a dû cesser tout travail. En mai 1885 il est entré à la Salpêtrière, et y est resté un an. De là il a été admis à l'asile Sainte-Anne pour des accès d'épilepsie, qu'il présentait déjà depuis quelque temps, puis il a été transféré à Bicêtre dans le service de M. Deny où il est resté du mois de septembre 1886, au mois de décembre 1888. Comme il ne présentait plus d'accès d'épilepsie depuis longtemps, il est passé à ce moment dans le quartier de l'hospice.

Les accès d'épilepsie ont apparu en 1880, par conséquent deux ans environ avant qu'il ne s'aperçoive des premières manifestations de sa chorée. Il attribue ses attaques d'épilepsie et sa chorée aux chagrins causés par l'inconduite de sa femme. Les accès d'épilepsie le prenaient principalement le matin, assez rarement toutefois, une fois environ tous les 3 mois ; il se sentait étourdi, tombait et perdait connaissance ; il se mordait la langue, mais n'a jamais uriné, dit-il, involontairement. Les accès ont cessé quelque temps après son admission à Sainte-Anne. Depuis son entrée à Bicêtre il n'a eu qu'un seul accès en novembre 1886. (Il suivait depuis son entrée à la Salpêtrière un traitement régulier par le bromure de potassium. Il a aussi été soigné par l'électricité et par des douches.)

Etat actuel : juin 1889. — Homme grand, fortement charpenté, maigre, sans atrophie cependant du système musculaire. Actuellement les mouvements choréiques sont généralisés et étendus à toutes les parties du corps, sans prédominance marquée pour une région plutôt

que pour une autre ; ils ressemblent à ceux d'un enfant atteint de chorée commune de moyenne intensité. Depuis qu'il est à Bicêtre, c'est-à-dire depuis bientôt trois ans ces mouvements sont restés à peu près aussi prononcés. (Il est à noter qu'avant l'apparition de ses mouvements involontaires il se trouvait fréquemment en relation avec un autre de nos malades, Dub... Henri, dont nous rapporterons plus loin l'observation (obs. XVI). Il est cependant permis de penser que l'imitation n'a eu aucune influence dans le développement de sa maladie.)

Sinon l'examinons *assis* sur une chaise, il gesticule continuellement les jambes, les bras, le tronc, la tête et la face participent aux mouvements choréiques. Il cherche cependant à restreindre ses gesticulations par la position qu'il prend, soit qu'il croise simplement les bras, soit qu'il les croise incomplètement, une des mains entourant le bras du côté opposé, tandis que l'autre saisit le menton, soit encore qu'il appuie ses deux mains sur la racine des cuisses, ou les repose sur les genoux, etc. Malgré toutes ces précautions, les mouvements involontaires ne cessent pas, les doigts sont continuellement agités des mouvements les plus variés et les plus irréguliers, les poignets sont tour à tour fléchis, étendus, inclinés latéralement, les avant-bras portés en supination ou en pronation, les coudes écartés ou rapprochés du corps, étendus ou fléchis ; les épaules remuent peu. Lorsqu'il change pour une autre une des positions que nous avons énumérées plus haut, les mains et les bras décrivent latéralement les gesticulations les plus diverses parmi lesquelles dominent surtout la supination de l'avant-bras et la rotation de la main.

Les cuisses sont habituellement écartées largement, et agitées de petits mouvements qui les rapprochent un peu et les écartent aussitôt d'autant ; les pieds sont soulevés du sol, tournés en divers sens, les orteils étendus ou fléchis.

Le tronc s'agite aussi sur la chaise de mille manières, ou il se renverse et se creuse en arrière, ou au contraire il se creuse en avant, il s'incurve latéralement, ou se tourne sur son axe, etc.

Les divers muscles dessinent leurs contours sous la peau lorsqu'ils se contractent ; ce phénomène est surtout appréciable pour les muscles extenseurs des mains et des pieds, pour les muscles antérieurs de l'abdomen, pour les grands pectoraux.

A la face la partie supérieure reste assez tranquille ; le front présente peu de mouvements ; les paupières clignent assez fréquemment, les globes oculaires au contraire restent immobiles. Mais les lèvres, les joues et le menton sont constamment agités de mouvements les plus divers. Ceux-ci sont surtout prononcés du côté des lèvres qui sont projetées en avant, ou bien entr'ouvertes et refermées

tour à lour comme s'il marmottait des paroles à voix basse ; ou les commissures sont attirées dans divers sens, etc. Si on lui dit d'ouvrir la bouche et de tirer la langue, il éprouve de grande difficulté pour le faire et n'y réussit pas convenablement. La langue d'ailleurs est normalement en mouvement continuuel dans la cavité buccale et fait entendre fréquemment de petits bruits de claquement contre le palais. Si on examine le pharynx on reconnaît que le voile du palais aussi est animé de mouvements involontaires.

D'ailleurs depuis longtemps la déglutition est devenue difficile et il mange très lentement. La *parole* est lente et un peu nasonnée quoique assez bien articulée à la condition qu'il concentre son attention ; avant de répondre aux questions il reste souvent quelques secondes sans pouvoir articuler le premier mot, et on le voit remuer les lèvres et faire effort pour arriver à articuler ce qu'il veut dire, les autres mots sont ensuite bien prononcés.

Si on lui dit de se mettre *debout*, les gesticulations augmentent au moment où il se lève, les bras sont portés en haut et en dehors décrivant mille sinuosités, comme s'il était embarrassé pour savoir quelle position donner à ses mains ; en même temps il piétine sur place, se porte tantôt sur une jambe tantôt sur l'autre, puis ces mouvements désordonnés se calment en partie mais ne disparaissent pas complètement, les mains, la tête, la face, le tronc restent agités de mouvements continuels.

Il lui est impossible de se tenir sur un seul pied, il soulève bien une jambe quelques instants, mais celle-ci retombe bientôt malgré lui, pendant que le tronc et les membres supérieurs sont agités de mouvements contradictoires.

Si on lui fait étendre les bras et les mains horizontalement en avant, les mouvements continuent et sont même très marqués. Si on fait reposer à plat ses mains sur les siennes on sent les doigts se mouvoir constamment des façons les plus variées, mais sans aucune raideur.

A l'occasion d'un *mouvement intentionnel* les gesticulations s'arrêtent dans le membre qui exécute le mouvement, mais elles augmentent dans l'autre membre ou dans les autres parties du corps. Il porte facilement un verre, une cuillère à sa bouche sans en renverser le contenu ; mais il a assez de peine pour avaler le liquide par suite des contractions involontaires du pharynx ; il avale souvent de travers et ses efforts de déglutition s'accompagnent d'un peu de toux. Il s'habille et se déshabille seul mais avec de nombreuses gesticulations contradictoires. Il peut saisir facilement de menus objets. Cependant il lui est *impossible d'écrire* ; après de nombreux essais il réussit à peine à tracer la première lettre de son nom, et les

traits en sont tellement embrouillés qu'elle est presque méconnaissable.

La *marche* est très troublée; il avance à pas irréguliers, les pieds fortement écartés, en se dandinant d'une jambe sur l'autre et en sautillant à chaque pas; souvent même la jambe qui le porte fléchit légèrement dans l'articulation du genou. Il ne suit pas bien la ligne droite mais festonne un peu. En même temps il gesticule beaucoup des bras et de la tête.

La force musculaire est bien conservée dans les bras et les jambes; mais la pression des mains est diminuée; au dynamomètre à droite 18 kilos, à gauche 15. Pendant qu'il serre le dynamomètre les mouvements contradictoires augmentent dans les autres parties du corps.

La sensibilité générale et la sensibilité sensorielle ne présentent aucune altération. Les réflexes plantaire et cremasterien sont conservés (le cremaster ne participe pas aux mouvements choréiques). Les réflexes rotuliens sont forts; les réflexes olécraniens et du poignet ne paraissent pas exagérés.

Les pupilles sont normales, égales et leurs réflexes bien conservés.

Les diverses fonctions organiques s'accomplissent normalement. La respiration est assez régulière (le diaphragme participe peu aux mouvements choréiques). Pas de lésions cardiaques. Pouls régulier et normal; 72 pulsations.

Le sommeil est bon, sans rêves ni cauchemars. Les mouvements involontaires cessent pendant le sommeil. Les émotions au contraire les augmentent, et les gesticulations sont plus accusées lorsqu'on l'interroge que s'il reste tranquille ou si on l'examine seulement sans rien lui dire.

La *mémoire* est manifestement très affaiblie. Il est d'un caractère doux et tranquille et l'état mental ne présente pas d'autre trouble à signaler qu'un peu d'affaiblissement des facultés intellectuelles.

La tête est volumineuse; elle ne présente pas de même que la face d'asymétrie; le nez est, il est vrai, fortement dévié vers la droite, mais par suite d'une chute qu'il a faite dans son enfance.

D'autres maladies, principalement des maladies infectieuses et débilitantes, parmi lesquelles nous citerons surtout la scarlatine, la rougeole, la variole, la chlorose, peuvent déterminer l'apparition de la chorée commune; l'anémie peut agir aussi dans le même sens et on connaît plusieurs exemples de chorée

qui ont débuté après une saignée (1). Nous n'avons pas retrouvé de conditions étiologiques semblables dans les divers cas de chorée chronique que nous rapportons, ni dans la plupart de ceux qui ont été publiés. Nous n'avons pas trouvé non plus de rapports entre la migraine et la chorée; seul, un de nos malades, Buz... (observ. II) paraît avoir été depuis longtemps sujet aux migraines.

La syphilis, l'alcoolisme ne paraissent pas également avoir de relations directes avec la chorée chronique.

Dans plusieurs de nos observations (Her... Bilb... I, III, etc.) nous trouvons des traumatismes antérieurs, ayant porté sur la tête, sans que l'on puisse saisir de relation de cause à effet.

Les éléments nous manquent pour savoir si le climat et la latitude ont quelque influence dans la production de cette maladie, dont l'étude n'a attiré l'attention que depuis peu de temps. Cependant, d'après les observations publiées jusqu'ici, elle paraît surtout se rencontrer dans les pays où la chorée de Sydenham commune est fréquente, en Amérique, en Allemagne, en Angleterre et en France.

En résumé il ressort des considérations dans lesquelles nous venons d'entrer que les conditions étiologiques qui peuvent déterminer la chorée chronique sont principalement l'hérédité nerveuse, soit de transformation, soit surtout similaire; l'hérédité arthritique se rencontre aussi, mais seulement dans un petit nombre de cas; le rhumatisme est exceptionnel dans les antécédents personnels des choréiques chroniques; la grossesse paraît avoir eu dans quelques cas une influence déterminante; des émotions vives, un choc nerveux ont été manifestement, au moins dans une de nos observations, la cause occasionnelle de la chorée chronique. Ces conditions étiologiques se rapprochent donc en beaucoup de points de celles que l'on connaît pour la chorée vulgaire; la principale différence qui se montre entre ces deux formes pathologiques est que l'hérédité nerveuse a un rôle prépondérant, tandis

1. Jingleby. *The. Lancet*, cité par Jaccoud : *Cliniques méd.* de la Charité.

que l'hérédité arthritique n'a qu'une influence tout à fait effacée.

La chorée chronique est surtout une maladie de l'âge adulte; elle est encore assez fréquente dans la vieillesse; elle peut se rencontrer aussi, quoique beaucoup plus rarement, dans l'enfance et dans l'adolescence.

III

SYMPTOMATOLOGIE

A part quelques différences de détails le tableau symptomatique de la chorée chronique diffère peu de celui de la chorée ordinaire.

La chorée chronique *débute* habituellement d'une façon lente et progressive. Cependant, quoique le fait soit rare, elle peut débiter brusquement; l'observation de Decl... que nous avons rapportée plus haut (observ. XI) en est un exemple; dans ce cas la chorée a apparu rapidement à la suite d'une émotion violente et elle a toujours persisté depuis avec la même intensité. Quoique dans ce cas il n'y ait pas d'hérédité similaire le tableau clinique ne diffère en aucun point des cas où cette hérédité existe. Dans une observation que nous rapporterons plus loin (1) on trouve encore un début brusque à la suite d'une vive frayeur. Peut-être aussi la chorée chronique succède-t-elle dans certains cas à la chorée ordinaire à la suite de plusieurs récidives successives? Nous n'en avons pas trouvé d'exemples concluants dans les observations publiées jusqu'à présent; cependant le cas que nous avons rapporté plus haut (observ. X.) et qui nous a été communiqué par notre collègue Dutil, nous paraît se rapporter à ce mode de transformation de la chorée ordinaire en chorée chronique. Il s'agissait d'une femme atteinte plusieurs fois de chorée à l'occasion de chacune de ses grossesses; elle guérit les premières fois à la suite de l'accouchement; mais à la suite de la troisième grossesse la chorée a persisté; elle a été aggravée

1. Berkley. *Méd. News. Phila.* 1883. XLIII. p. 200.

par une quatrième grossesse et a duré ainsi sans disparaître depuis l'âge de vingt-quatre ans jusqu'à la mort survenue à l'âge de soixante ans.

Dans l'observation suivante, que nous a communiquée M. le professeur Charcot, on pourra voir une marche à peu près semblable de la maladie. Cette fois il s'agit d'une enfant prise de chorée à l'âge de sept ans, à l'occasion d'une vive émotion; depuis, la chorée persiste avec des rémissions très accusées par intervalles : au moment où son observation a été prise elle était âgée de seize ans et une nouvelle rechute de la chorée persistait depuis plus longtemps que les autres, ce qui est, comme on le sait, contraire à la règle habituelle dans la chorée avec rechutes.

OBSERVATION XIV (Communiquée par M. le professeur Charcot).

Jeune fille de 16 ans. Chorée survenue à la suite d'une frayeur à l'âge de 7 ans. Depuis, la chorée a toujours persisté redoublant d'intensité au moment de l'été. Les mouvements choréïques s'atténuent à l'occasion des mouvements volontaires.

La nommée Niederb..., Joséphine, âgée de 16 ans, est entrée le 23 novembre 1886 à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot.

Elle n'a pas connu ses grands-parents, ni son père. Ce dernier serait mort d'une fluxion de poitrine. — Sa mère est très bien portante. Trois frères bien portants. Pas de renseignements sur les oncles et tantes.

La malade ne se rappelle pas avoir eu de maladie avant sa chorée. Celle-ci a débuté, il y a neuf ans, à l'âge de 7 ans. On l'aurait, dit-elle, frappée à l'école, puis enfermée comme punition dans une cave. Là elle eut grand'peur. Lorsqu'on est venu lui rendre sa liberté, on l'a trouvée couchée sur le sol; elle eut beaucoup de mal pour se relever. Aussitôt après, elle a commencé à exécuter des mouvements involontaires et désordonnés. Ceux-ci occupaient tout le corps, sans prédominance marquée pour un côté; ils avaient à peu près l'intensité qu'ils ont aujourd'hui. La malade se levait dans la journée et pouvait marcher; la nuit elle dormait bien.

Cette première attaque, survenue pendant l'été, aurait duré environ cinq mois avec la même intensité. La malade a été soignée trois mois chez elle, puis deux mois à l'hôpital Trousseau. Quand elle en est sortie

elle était à peu près guérie; cependant elle avait encore de temps en temps des mouvements dans les bras et dans les jambes.

Cette amélioration a persisté tout l'hiver, mais l'été suivant, au moment des chaleurs, les mouvements choréiques ont reparu avec une nouvelle intensité; ils étaient toutefois moins désordonnés que la première fois.

La malade avait alors 8 ans. Depuis cette époque elle a remarqué que son affection empirait tous les étés et se maintenait ainsi six semaines, deux mois, pour se calmer de nouveau pendant neuf ou dix mois. Elle aurait ainsi passé, depuis le début, par neuf phases aiguës, qui toutes se ressemblaient à peu près; les accidents étaient moins intenses qu'ils ne sont aujourd'hui. Jamais ils n'auraient cessé complètement; jamais elle ne serait restée un jour entier sans qu'il se produisît de temps en temps de petits mouvements.

Il n'y a eu à aucune époque de rhumatisme articulaire. Vers 11 ans, scarlatine. L'apparition des règles à 13 ans ne produisit pas d'amélioration. L'été dernier la malade a été reprise de phénomènes aigus de chorée, qui cette fois, au lieu de s'atténuer, ont persisté et auraient même augmenté.

Etat actuel. — Lorsque la malade est au repos les mouvements sont surtout accentués aux membres supérieurs; ils occupent également les deux côtés du corps. Si les mains sont posées à plat sur les genoux elles ne peuvent rester longtemps immobiles, malgré la volonté de la malade. Les doigts se fléchissent, s'écartent tour à tour ou simultanément; il se produit en même temps des mouvements d'extension ou de flexion du poignet. Les mouvements du coude sont rares; les épaules aussi remuent peu.

Les membres inférieurs sont peu agités. De temps en temps, mais plus rarement qu'aux bras il se produit un mouvement d'adduction ou d'abduction du pied; les genoux se rapprochent légèrement ou s'écartent, ils s'élèvent quelquefois à la suite des mouvements du pied.

La face est peu grimaçante; les yeux, le front sont toujours restés indemnes. Ce sont les mouvements autour de la bouche qui prédominent: les commissures sont déviées et relevées tantôt à droite, tantôt à gauche, mais les lèvres ne s'entr'ouvrent pas et restent toujours rapprochées. La langue est sans cesse en mouvement dans l'intérieur de la bouche, mais elle ne sort jamais, elle ne produit aucun bruit.

Lorsque la malade est debout les mouvements de la face et des bras restent les mêmes; les pieds s'agitent davantage mais toujours de la même manière.

La marche est facile et peut être soutenue longtemps, et en ligne

droite; les pieds ne s'entre-croisent pas, les jambes ne fléchissent pas.

Aux bras la chorée *s'atténue pendant les mouvements volontaires*. Si on fait prendre à la malade un objet, et si on le lui fait porter à la bouche on constate que l'objet est facilement saisi et que les gestulations diminuent pendant l'exécution de ces divers mouvements; plus l'objet est lourd plus le phénomène est apparent. Au contraire, si on lui fait étendre horizontalement les bras sans qu'elle ne tienne rien dans la main les mouvements choréiques ne s'atténuent pas.

La force musculaire est bien conservée et égale des deux côtés aux bras et aux jambes.

La sensibilité générale est intacte des deux côtés. Le goût, l'odorat, la vue, l'ouïe ne présentent rien d'anormal.

Il n'existe aucune zone douloureuse à la palpation.

Quoi qu'il en soit, ces deux modes d'apparition de la chorée chronique, rapidement ou bien à la suite de rechutes successives, sont rares, et le mode de début habituel est celui qui procède lentement et progressivement, sans que l'on puisse saisir ordinairement de cause occasionnelle; toutefois dans plusieurs observations on trouvera signalée l'aggravation rapide de la chorée déjà existante, mais encore peu prononcée, à la suite d'une cause occasionnelle, qui sera le plus souvent des chagrins, une émotion ou une vive frayeur.

Les premières manifestations de la chorée chronique sont habituellement des troubles moteurs; quelquefois cependant on voit les troubles mentaux apparaître les premiers et précéder l'apparition des mouvements choréiques, tel est le cas dans la deuxième observation de Huber, Elisabeth Rinderknecht (Observ. IX) chez qui l'affaiblissement intellectuel a apparu à vingt-neuf ans, au moment de son premier accouchement, tandis que les mouvements choréiques ont apparu seulement à trente-six ans; tel est aussi le cas chez nos malades Her... et Mich... (Observ. I et XVII) où l'affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence paraît avoir précédé les troubles moteurs, etc.

Les mouvements choréiques commencent presque toujours par la face, puis par les membres supérieurs; parfois les malades s'en aperçoivent les premiers, dans le cas surtout où ils

sont mis sur leurs gardes par l'existence de la maladie chez plusieurs autres membres de leur famille ; le plus souvent ce sont les personnes de leur entourage, leurs parents ou leurs amis, qui remarquent d'abord des grimaces ou des gestes qu'ils n'avaient pas coutume de faire jusqu'alors. D'autres fois les premières manifestations du côté de la face et des membres supérieurs ont passé inaperçues et c'est la démarche titubante et ébrieuse des malades qui attire l'attention et souvent les fait considérer d'abord, pendant un temps plus ou moins long, comme s'adonnant à la boisson. Cette démarche, d'ailleurs, peut être un des premiers symptômes de la maladie lorsque celle-ci débute par les membres inférieurs comme c'est le cas dans plusieurs observations.

Les *caractères des mouvements* dans la chorée chronique sont à peu de chose près les mêmes que dans la chorée vulgaire. Ils sont, en effet, désordonnés, involontaires, irréguliers et sans rythme défini. Ils sont continuels, pendant l'état de veille, et existent aussi bien quand le malade est en repos que s'il marche ou s'il est actif. Les secousses et les contractions musculaires se produisent rapidement mais sans brusquerie. Pendant que ces mouvements s'exécutent les parties affectées conservent leur souplesse, elles ne présentent pas ces raideurs que nous retrouverons dans d'autres affections avec mouvements involontaires ; c'est que, en effet, lorsqu'un muscle se contracte ses antagonistes sont relâchés ; ceux-ci peuvent se contracter à leur tour et produire un mouvement contraire, mais alors le muscle, qui était contracté et qui devient antagoniste des nouveaux muscles en action, se relâche ; il n'y a de contracture à aucun degré.

« Non seulement les muscles sont vivement secoués par des contractions involontaires, mais en même temps le malade s'agite continuellement et en apparence volontairement, comme s'il ne pouvait pas tenir en place ; il y a une sorte d'instabilité, d'inquiétude musculaire » (Lannois). Souvent ils cherchent à masquer cette instabilité en se donnant l'air de faire volontairement tel ou tel acte déterminé ; c'est ainsi

qu'un malade de Huber (Jacob Rinderknecht) tirait sur ses draps ou sur ses couvertures comme pour les remettre en place, que plusieurs de nos malades portent leurs mains à leurs vêtements comme s'ils voulaient les boutonner ou bien tirent sur leurs robes comme si elles voulaient en effacer les plis. Il n'est pas rare, non plus, de voir ces malades dans la station debout ou assise prendre diverses positions, presque toujours les mêmes, qui ont pour but de donner à leurs membres un point d'appui et de diminuer ainsi les mouvements involontaires.

Dans les cas où les mouvements sont très étendus les malades rappellent par leurs grimaces et leurs gestes les enfants atteints de chorée vulgaire intense; leurs mouvements combinés de mille manières sont grotesques, souvent contradictoires, et ressemblent, suivant l'expression de Sydenham, aux gesticulations des bateleurs cherchant à provoquer l'hilarité des passants. Cependant il y a à noter presque toujours une légère différence avec la chorée des enfants, c'est une lenteur un peu plus grande dans les mouvements et leur fréquence un peu moindre. Si les mouvements de la chorée chronique sont ordinairement plus lents que ceux de la chorée aiguë ils conservent toujours néanmoins une certaine vivacité et restent loin de la lenteur des mouvements qu'on observe dans l'athétose unilatérale.

Si maintenant nous étudions le *mode de répartition* des mouvements choréiques suivant les diverses régions, voici les résultats auxquels nous arrivons d'après nos observations personnelles et celles des divers auteurs.

A la face les muscles qui sont atteints les premiers et le plus fortement sont presque toujours ceux qui entourent la bouche. Les lèvres en effet sont habituellement le siège des mouvements les plus variés et les plus étendus. Ceux qui se rencontrent le plus souvent consistent en projection en avant avec pincement des lèvres et renversement en dehors de leur bord libre; les malades *font la moue* (Lenoir). Mais à ces mouvements s'en ajoutent d'autres extrêmement variés: les

commissures labiales peuvent être tiraillées dans toutes les directions; parfois les lèvres sont serrées simplement l'une contre l'autre, ou bien en même temps se produit la contraction des élévateurs des mâchoires et le serrement des dents (Buz... Lag..., observ. II et XXI); d'autres fois les lèvres s'entr'ouvrent pour se refermer aussitôt (Dub..., observ. XVI); en même temps que la bouche s'entr'ouvre la langue peut être tirée et passée rapidement sur les lèvres (Bilb..., observ. III). Tous ces mouvements d'ailleurs se combinent habituellement de mille manières, et donnent lieu à des grimaces changeant continuellement.

En même temps que ces grimaces se produisent à l'extérieur, la langue remue continuellement dans la cavité buccale; elle roule sur le plancher de la bouche, se renverse en arrière, se tourne de côté et d'autre, ou claque contre le palais ou contre les parois buccales en produisant de petits bruits perceptibles à distance (Her... Bilb... Decl... Henr... Dub... Lag... observ. I, III, XI XIII XVI, XXI). Le voile du palais et les muscles du pharynx eux-mêmes participent fréquemment aussi aux mouvements choréiques et sont cause, avec les mouvements involontaires de la langue, de troubles de la déglutition très accusés parfois (Henr... Dub... Lamb... Lag... observ. XIII, XVI, XVIII, XXI; plusieurs observations de Lannois, etc.). Ces mêmes mouvements involontaires joints aux troubles moteurs des muscles respirateurs, principalement du diaphragme, peuvent être cause de bruits expiratoires ou inspiratoires divers (Decl... Lamb... observ. XI, XVIII).

Ces mouvements involontaires, alors qu'ils sont peu manifestes à l'état de repos, alors même que la face paraît complètement tranquille (par ex. chez Her. observ. I) prennent une intensité des plus grandes lorsqu'on dit aux malades d'ouvrir la bouche ou de tirer la langue; dans ces conditions l'instabilité musculaire atteint son plus haut degré. Si c'est la bouche qu'il s'agit d'ouvrir, on voit les malades tenter les plus grands efforts pour le faire, souvent sans pouvoir réussir, ou bien la

bouche s'entr'ouvre pour se refermer aussitôt, ou bien encore elle reste entr'ouverte plus ou moins longtemps mais en changeant constamment de forme par suite des mouvements des lèvres ou du rapprochement involontaire des mâchoires. Si c'est la langue qu'il s'agit de tirer au dehors, parfois les malades réussissent à le faire mais la langue, une fois tirée, est agitée de mouvements continuels ; le plus souvent même elle est à peine tirée qu'elle rentre involontairement, est tirée de nouveau pour rentrer encore aussitôt ; fréquemment alors les malades emploient un subterfuge pour la maintenir tirée, ils ferment les mâchoires et fixent la langue entre les dents, le plus souvent tout est inutile et elle rentre malgré eux, assez souvent encore il arrive que la langue ne peut même dépasser les arcades dentaires et que la bouche se referme avant qu'elle ne soit amenée au dehors ; on les voit souvent alors essayer de maintenir la bouche ouverte en fixant le menton avec une main, mais malgré leurs efforts réitérés ils ne réussissent pas à mieux faire. Ces deux phénomènes : difficulté pour ouvrir la bouche et pour la maintenir ouverte, et difficulté pour tirer la langue existaient constamment chez tous les malades que nous avons observés, alors même que la chorée était peu prononcée et que la face était relativement épargnée.

La *parole* est fréquemment altérée par suite des troubles moteurs non seulement des lèvres, de la langue, du voile du palais et du pharynx, mais aussi des muscles respiratoires, parmi lesquels le diaphragme est souvent atteint à un haut degré ; dans quelques cas aussi les muscles du larynx et des cordes vocales participent aux mouvements choréiques, mais c'est là un fait assez rare. Au début de la chorée cependant, la parole peut rester à peu près indemne de toute altération, ou n'est que très légèrement atteinte de sorte que le trouble en est peu manifeste ; mais à une époque plus avancée ces troubles s'accroissent et peuvent se présenter sous diverses apparences. Assez souvent ce n'est qu'un trouble léger dans la prononciation des mots dû aux mouvements de la langue,

des lèvres et du voile du palais ; la parole est nasonnée, les syllabes sont mal articulées et peu distinctes les unes des autres, elles se confondent comme si les malades parlaient la bouche pleine. Dans d'autres conditions les altérations sont d'un autre ordre, ou bien les malades sont quelque temps avant de pouvoir maîtriser leurs mouvements involontaires et restent plusieurs secondes avant de pouvoir prononcer le premier mot, mais les autres sont ensuite bien prononcés (presque toujours cependant avec un peu de nasonnement) ; ou bien ils s'arrêtent court au milieu de leur phrase ou au milieu d'un mot soit qu'ils ne puissent maîtriser les mouvements involontaires des muscles de l'articulation, soit que le colonne d'air qui traverse le larynx se trouve brusquement interrompue par une contraction soudaine du diaphragme, puis ils reprennent leur conversation.

A une période plus avancée encore la parole peut devenir à peu près complètement incompréhensible, mais alors intervient le plus souvent un nouveau facteur, l'état de déchéance intellectuelle dans laquelle sont tombés les malades.

Dans la partie supérieure de la face les mouvements choréïques sont moins marqués chez beaucoup de malades surtout au début. Cependant des muscles fréquemment atteints sont ceux qui élèvent et abaissent les paupières et produisent le clignotement ; les muscles peauciers du front, les muscles moteurs des sourcils sont aussi fréquemment atteints, d'où le plissement et le déplissement de la peau du front, l'élévation, l'abaissement, le rapprochement des sourcils, etc.

M. Lannois a signalé particulièrement une immunité relative pour les muscles moteurs du globe oculaire. « Il y a, dit-il, du côté de la face, une immunité relative que j'ai cru un instant être absolue : c'est celle des muscles du globe oculaire. Beaucoup de malades ont des mouvements considérables dans les paupières (surtout dans le releveur) et les muscles sourciliers, mais les globes oculaires suivent sans difficulté l'objet qu'on déplace devant eux ». C'est là en effet une particularité très frappante, que nous avons retrouvée chez

presque tous nos malades ; trois seulement sur les dix-huit que nous avons observés présentaient par moments quelques petits mouvements involontaires des yeux, mais ces mouvements étaient très peu prononcés comparés aux mouvements des paupières, du front, des sourcils, etc., chez les mêmes malades. De petits mouvements semblables des globes oculaires sont encore signalés dans quelques observations de Ewald, Peretti, Zacher, et dans une des observations de Lannois.

Aux membres supérieurs les mouvements choréiques se montrent de bonne heure, souvent en même temps qu'à la face, quelquefois même auparavant. Au début ils commencent habituellement par les doigts et par les mains. Les malades fléchissent et étendent les doigts malgré eux, ils les écartent et les rapprochent les uns des autres ; souvent l'un des doigts est plus agité que les autres. C'est alors fréquemment le pouce qui s'applique de diverses manières contre l'index ou se met en opposition avec les autres doigts. Dans quelques cas ces mouvements et cette attitude du pouce simulent grossièrement l'attitude de la main dans la maladie de Parkinson (observ. VI de Lannois ; Bilb... observ. III). Mais ce n'est là qu'une apparence grossière et on reconnaît rapidement en observant les mouvements des choréiques un désordre et une irrégularité qui n'existent pas dans la paralysie agitante où l'on a affaire à un véritable tremblement. Après les doigts et la main les épaules sont un des segments du membre supérieur le plus rapidement et le plus fréquemment atteint ; quelquefois même le soulèvement involontaire des épaules sera un des premiers mouvements que remarqueront les malades ou les personnes de leur entourage. Ces mouvements des épaules, comme tous les autres mouvements choréiques, se font remarquer par la plus grande irrégularité ; les épaules sont élevées directement en haut, projetées en avant, ramenées en arrière, parfois les deux épaules sont soulevées en même temps, un moment après l'une d'elles le sera sans que l'autre le soit, etc. ; enfin ces mouvements des épaules s'associent de mille manières

aux autres mouvements et en particulier à ceux de la tête sur le cou. A une période plus avancée les mouvements des membres supérieurs ne resteront plus des mouvements à petit rayon mais s'étendront à la totalité du membre et deviendront des mouvements à grand rayon, les bras seront agités de mille façons comme chez les enfants atteints de chorée violente (Dub... Her... Chem... Guy .. etc., observ. XVI, I, XXII, XXIII).

Les membres inférieurs sont souvent moins atteints que les supérieurs et fréquemment aussi ils le sont plus tardivement. Dans quelques cas cependant ils peuvent l'être de bonne heure et même parfois ils restent le siège principal des mouvements involontaires (observ. de M. Landouzy). Comme aux membres supérieurs les mouvements sont surtout prononcés vers l'extrémité du membre, aux orteils et aux pieds (flexion, extension, adduction et abduction de la pointe du pied, rotation du pied sur un bord ou sur l'autre, mouvements de pédale, etc.). Si les malades sont debout ils piétinent sur place, soulèvent une jambe puis l'autre, plient l'un ou l'autre genou, s'affaissent un peu sur les genoux pour se redresser ensuite ; etc. S'ils sont assis ils se placent habituellement sur leur chaise les cuisses largement ouvertes et dans cette position on les voit rapprocher ou éloigner fréquemment et irrégulièrement les genoux, mais ces mouvements sont habituellement limités, à petit rayon, et dans les mouvements d'adduction les genoux arrivent rarement au contact mais restent presque toujours assez écartés l'un de l'autre. Lorsque les mouvements des membres inférieurs sont plus étendus, les malades croisent fréquemment les jambes, les décroisent pour les croiser de nouveau, en même temps les jambes s'étendent sur les cuisses, se fléchissent presque aussitôt après et ainsi de suite irrégulièrement. Les mouvements ainsi exécutés sont alors à grand rayon et rappellent ceux de la chorée commune portée à un haut degré (Dub..., observ. XVI).

Au tronc les mouvements sont souvent aussi très prononcés, très variés et très irréguliers. Les malades étendent le tronc

en arrière, le fléchissent en avant, l'inclinent sur le côté, lui impriment un mouvement de rotation plus ou moins étendu sur son axe ; parfois la partie supérieure du tronc est plus agitée, d'autres fois c'est la partie inférieure qui remue davantage et le bassin se trouve projeté directement en avant, porté en rotation d'un côté ou de l'autre, etc. Si les malades sont déshabillés on voit les muscles qui se contractent dessiner leurs reliefs sous la peau ; ces contractions portent sur le muscle tout entier et non sur de petits faisceaux isolés, on n'observe pas en effet communément de contractions fibrillaires. C'est ainsi qu'au tronc on aperçoit souvent sous la peau la contraction des muscles des gouttières vertébrales, des muscles grands dorsaux, grands pectoraux, des muscles antérieurs de l'abdomen ; aux mains et aux pieds on voit les tendons extenseurs se dessiner sous la peau ; au cou on aperçoit la saillie des sterno-mastoïdiens, des trapèzes, etc. Le diaphragme aussi prend part fréquemment aux mouvements involontaires de la chorée et manifeste ses contractions par le soulèvement brusque et irrégulier des côtes inférieures : il en résulte une respiration irrégulière qui parfois même s'accompagne de production de bruits respiratoires divers au niveau du larynx, du pharynx et de l'arrière-cavité de fosses nasales, etc. (Lamb..., observ. XVIII). Enfin dans quelques cas nous avons vu le crémaster participer aux mouvements choréiques de la façon la plus nette (Ruz... Lamb..., observ. II et XVIII). Il n'est donc aucun muscle volontaire qui ne puisse prendre goût aux mouvements choréiques.

D'après cette description schématique des mouvements observés chez les choréiques on pourrait croire que tous les malades doivent se ressembler et que les différences qui existent entre eux tiennent surtout à l'époque plus ou moins avancée de leur maladie. Cela est vrai pour un certain nombre de cas, mais dans d'autres, alors même que la chorée est généralisée, il arrive que les mouvements prédominent plus particulièrement sur certains groupes musculaires et donnent lieu ainsi à un tableau symptomatique assez différent suivant

tel ou tel malade. Les observations suivantes sont des exemples de quelques-unes de ces différences que nous avons rencontrées.

Dans la première il s'agit d'un homme de quarante-cinq ans, choréique depuis environ dix ans; la chorée est restée chez lui encore peu prononcée et atteint surtout les extrémités des membres et un peu les muscles du tronc.

OBSERVATION XV (Personnelle).

Homme de 45 ans. Chorée datant de dix ans. Mouvements assez peu étendus encore, siégeant surtout aux extrémités. Affaiblissement de la mémoire. Hérité similaire.

Père + 71. Asthmatique.		Mère, + 72, aliénée. Chorée datant de 5 ans. <i>Epileptique?</i>		
Ren..., 45.	Frère + 31.	Frère + vers 50.	2 sœurs, 62-55.	2 frères.
Chorée , 35.	Tuberculeux.	Chorée , 30.	bien port.	Morts jeunes.
↓		Alcoolique.	↓	
Pas d'enfants.		Pas d'enfants.	Enf. bien port.	

Le nommé Ren...in, Emile, serrurier, âgé de 45 ans, s'est présenté à la consultation externe de la Salpêtrière le 30 juillet 1888.

Antécédents héréditaires. — Son père était terrassier; il est mort en 1867 à l'âge de 71 ans; il souffrait depuis longtemps « d'un asthme. » Pas de renseignements sur les grands-parents paternels.

Sa mère est morte en 1868 à 72 ans; elle a toujours été un peu nerveuse, vive, colère. Depuis une quinzaine d'années elle était atteinte de chorée qui a persisté jusqu'à sa mort. Dans les dernières années elle marchait difficilement mais n'était pas confinée au lit; elle pouvait manger seule. Quelques années après le début de sa chorée, vers 1859, elle a été atteinte d'attaques de nerfs, qui se renouvelaient souvent plusieurs fois par mois et qui, d'après les renseignements qui nous ont été donnés, devaient être des accès d'épilepsie. Un an après, on a dû la faire entrer à l'asile d'aliénés de Saint-Julien près de Nancy, où elle est restée jusqu'à sa mort. Dans les derniers temps elle parlait très difficilement; elle était aussi devenue violente et méchante et on était souvent obligé de lui mettre la camisole de force.

Le malade n'a pu nous donner de renseignements sur ses grands-

parents maternels. — Lui-même était le plus jeune de sept enfants. Deux sont morts en bas âge. Un frère est mort de la poitrine en 1859, à l'âge de 31 ans ; il était soldat et faisait un second congé de sept ans. Un autre frère est mort récemment, en juin dernier. Il était atteint depuis une vingtaine d'années de *mouvements choréiques*, qui ne l'empêchèrent pas cependant de continuer son métier de peseur aux halles. Depuis quatre ans il était retourné en Bourgogne où il s'était établi marchand de vins ; il faisait de nombreux excès alcooliques, buvait plusieurs litres de vin par jour et beaucoup d'eau-de-vie (souvent il buvait seul et se cachait des siens pour boire). Il n'a pas eu d'enfants. — Deux sœurs âgées de 62 ans et de 55 ans sont bien portantes, elles n'ont jamais eu ni chorée, ni épilepsie, ni maladies nerveuses, ni rhumatisme ; elles ont toutes deux 2 enfants bien portants.

Antécédents personnels. Ren... né aux environs de Nancy a toujours été bien portant dans son enfance, a marché de bonne heure et n'a pas eu d'autres maladies à signaler que la rougeole vers 10 ans. Jamais de chorée, d'épilepsie, ou de rhumatisme. Cependant il a toujours été un peu nerveux ; d'un caractère vif, emporté, il se mettait en colère pour un rien.

Soldat pendant sept ans, il est ensuite retourné à Nancy, puis est venu à l'âge de 30 ans à Paris, où il exerce son métier de serrurier.

Marié à 27 ans il n'a pas eu d'enfants.

Début. — Le début de la chorée remonte à une dizaine d'années, à l'âge de 35 ans environ. Les mouvements choréiques se sont développés lentement, progressivement et n'ont jamais disparu depuis leur apparition. Cependant il a toujours pu continuer son métier de serrurier et le faire assez facilement, mais il se donne souvent avec son marteau des coups sur les mains. Jusqu'à présent il n'a fait aucun traitement, mais effrayé par la mort de son frère et aussi par l'aggravation de ses mouvements dans ces derniers temps, il s'est décidé à venir prendre avis à la Salpêtrière et s'est adressé à la consultation du docteur Séglas qui a bien voulu nous l'envoyer.

Etat actuel. — Homme de taille élevée, fortement constitué. Les mouvements choréiques sont surtout prononcés aux membres et principalement aux extrémités. Le tronc cependant et parfois la tête participent dans une certaine mesure aux mouvements involontaires.

Lorsqu'il est *assis* il remue continuellement les doigts et les mains, sans aucun rythme, sans aucune régularité. Par moments il porte une main à sa poitrine, puis la repose sur son genou, ou bien croise les bras, ou bien soulève l'une ou l'autre épaule. Tous ces mouvements se font assez rapidement mais sans brusquerie. Les jambes et

surtout les pieds sont le siège des mouvements continuels, qui présentent les mêmes caractères qu'aux membres supérieurs.

Debout il déplace constamment soit un pied, soit l'autre, tantôt il soulève le talon, tantôt la pointe du pied, ou bien il renverse l'un ou l'autre pied soit sur son bord interne, soit sur son bord externe. Les doigts des mains sont aussi continuellement en mouvement fléchis ou étendus, tantôt ensemble, le plus souvent séparément, ou bien l'un ou l'autre bras est légèrement lancé en avant puis ramené sur le côté du corps ; souvent aussi il croise les mains derrière le dos, les doigts restant toujours le siège des mêmes mouvements. Assez souvent aussi le tronc est légèrement incliné vers l'un ou l'autre côté, ou bien tourné sur son axe dans un sens ou dans l'autre. La tête présente parfois quelques mouvements, mais la face reste habituellement immobile.

Si on le fait *marcher* il fait de larges enjambées mais suit assez bien la ligne droite, les bras sont habituellement ballants de chaque côté du corps et les doigts continuent leurs mouvements, cependant souvent, dit-il, il marche moins bien et va un peu de travers comme s'il était ivre.

Si on lui dit de tirer la langue il la sort assez bien, mais il est obligé de faire tous ses efforts pour la maintenir hors de sa bouche et elle remue continuellement de côté et d'autre. Si on lui fait seulement ouvrir la bouche on constate que la langue est continuellement en mouvement dans la cavité buccale. La parole n'est pas embarrassée. Il ne se mord pas la langue.

Les mouvements choréiques s'arrêtent à l'occasion des mouvements volontaires ; il porte facilement un verre ou une cuillère à sa bouche. La force musculaire est bien conservée, cependant il ne donne au dynamomètre que 55 kilos à droite et 45 à gauche.

L'appétit est bon, les fonctions digestives s'accomplissent normalement. La respiration est régulière. Pas de souffles au cœur, pas d'hypertrophie ; pouls normal, à 60.

La sensibilité générale et spéciale est normale ; pas de troubles fonctionnels de la vue.

Son sommeil serait assez agité, sa femme lui a dit qu'il remuait beaucoup en dormant depuis quelque temps, mais lui-même ne s'en aperçoit pas et dort bien ; pas de rêves, pas de cauchemars.

Il a remarqué que sa *mémoire* a diminué depuis deux ans environ ; souvent, dit-il, dans le cours d'une conversation il ne se rappelle pas ce qu'il veut dire. Maintenant, lorsqu'il travaille, il est obligé d'inscrire immédiatement les mesures qu'il vient de prendre, sinon il les oublie aussitôt. Pas d'idées fixes, pas de coprolalie. Nous avons suivi ce malade pendant près de deux mois ; il a pris régulièrement chaque

jour 2, puis 3 grammes de bromure de potassium et des douches froides. Les mouvements choréiques n'ont pas été modifiés, mais le sommeil est devenu plus calme et l'agitation de la nuit a disparu.

L'observation suivante nous montre, par contraste, une chorée généralisée, dans laquelle les mouvements involontaires atteignent une grande intensité et ressemblent à ceux d'une chorée vulgaire portée à un haut degré. La maladie a débuté il y a treize ans et depuis longtemps déjà elle a atteint le degré auquel nous la voyons maintenant. Dans ce cas il n'y a pas d'hérédité similaire. On pourrait en rapprocher plusieurs autres de nos observations, dans lesquelles se trouve cette hérédité (Her... Chem... Guy..., etc., observ. I, XXII, XXIII), et plusieurs observations de MM. Lannois, Hoffmann, Huber, Peretti, etc.

OBSERVATION XVI (Personnelle).

Homme de 52 ans, chorée depuis 13 ans. Mouvements choréiques généralisés et très intenses. Pas d'affaiblissement des facultés intellectuelles. Pas d'antécédents héréditaires.

Le nommé Dub... Henri, sellier, est entré à Bicêtre, service de M. Déjerine, au mois de mars 1888, âgé alors de 51 ans.

Antécédents héréditaires. — Son père était garçon meunier ; c'était un homme fort et vigoureux, il est mort à 48 ans d'une fluxion de poitrine. Les grands-parents paternels sont morts à un âge avancé, ainsi que deux frères et deux sœurs de son père.

Sa mère est morte à 71 ans, d'un cancer au sein. Ses grands-parents maternels sont morts âgés ; deux sœurs de sa mère sont mortes vers 70 et 80 ans ; une autre sœur est encore vivante, elle a actuellement 97 ans et elle est bien portante. — Le malade a connu la plupart des membres de sa famille paternelle et maternelle et il n'a pas connaissance qu'aucun d'eux ait jamais eu la chorée, des rhumatismes ou des maladies nerveuses. — Il a eu deux frères et une sœur ; un de ses frères est mort à 7 ans du croup, l'autre frère est mort à 50 ans de bronchite ; il n'a jamais eu la chorée ; sa sœur âgée de 54 ans est bien portante, il l'a vue récemment et elle n'avait aucun trouble du mouvement ou de l'intelligence. — Il s'est marié à 30 ans et a eu

trois enfants ; sa fille aînée est morte à 19 ans de la poitrine, ses deux autres enfants, 10 ans et 12 ans, sont bien portants,

Antécédents personnels. — Originaire de la Mayenne, il a toujours exercé le métier de sellier. Exempté du service militaire par son numéro, il est à Paris depuis l'âge de 27 ans. Il menait une vie régulière, n'a jamais fait de grands excès alcooliques, n'a pas eu la syphilis. Il était d'une très bonne santé et n'a jamais eu de maladie sérieuse avant sa maladie actuelle, il n'a jamais eu notamment de rhumatismes, ni aucune maladie nerveuse.

Début. — La maladie actuelle a débuté à la fin de l'année 1877, à l'âge de 39 ans, sans aucune cause appareute et s'est développée lentement et progressivement. Elle a commencé par la tête, s'est étendue ensuite aux membres inférieurs, puis aux membres supérieurs. Dans les premiers temps le côté gauche aurait été plus atteint que le droit. Malgré ses mouvements et ses gesticulations involontaires il a pu continuer son métier pendant 8 ans (il était sellier à la Compagnie des omnibus et son travail consistait surtout à visiter les harnais et à faire les réparations courantes), mais depuis le mois de juin 1885 il a dû cesser complètement tout travail.

Il a commencé à se soigner en 1883, et a suivi pendant six mois un traitement à la consultation de M. A. Voisin à la Salpêtrière (4 et 5 grammes de bromure de potassium par jour, pointes de feu le long de la colonne vertébrale). L'année suivante il a été soigné environ six mois, à la consultation de M. le professeur Ball à l'asile Sainte-Anne (arsenic jusqu'à la dose de 12 et 15 milligrammes, puis tartre stibié, et douches). En octobre 1885 il est entré à la Salpêtrière dans le service de M. le professeur Chareot et y est resté quatre mois (électricité, bains sulfureux, douches); il est resté ensuite à Saint-Antoine dans le service de M. Troisier jusqu'à son admission à Bicêtre en mars 1888. Malgré tous les traitements qu'il a suivis, sa maladie a continué à évoluer; depuis 1885 elle est restée toujours à peu près aussi accentuée qu'elle est maintenant.

Etat actuel : Juin 1889 (1). — Homme de taille moyenne, maigre; les muscles quoique peu développés actuellement ne présentent en aucune région d'atrophie véritable. Il a perdu, dit-il, depuis le commencement de sa maladie, près de 20 kilos.

Pendant tout le temps que nous l'observons il gesticule continuellement comme un enfant atteint de chorée de Sydenham portée à un haut degré. Ses mouvements involontaires sont très étendus, très

1. En nous reportant aux notes qui ont été prises sur ce malade par notre collègue et ami Sollier, au moment de son entrée à Bicêtre, nous avons pu constater que son état était à peu près le même alors que maintenant.

irréguliers, ne présentent aucun rythme; ils sont à grand rayon, à peu près aussi rapides et aussi fréquents que dans la chorée de Sydenham (1).

Ils sont généralisés, occupent la tête, la face, le cou, le tronc et les quatre membres. Les deux côtés du corps ne présentent pas de différence notable dans l'étendue et l'intensité des mouvements.

Si on l'examine *assis* sur sa chaise on voit que la tête remue constamment, tournée tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, rejetée en arrière, ramenée en avant, inclinée sur une épaule ou sur l'autre; en même temps les muscles du cou, surtout les sterno-mastoïdiens et les trapèzes se dessinent sous la peau. Les membres supérieurs gesticulent de mille manières et fréquemment l'une ou l'autre main est portée derrière la tête, comme si le malade voulait en arrêter les mouvements, mais elle n'y reste pas longtemps et les mouvements de la tête et des bras recommencent aussi étendus qu'auparavant. Le tronc est, lui aussi, agité de mouvements continuels; les épaules sont soulevées fréquemment, ou bien projetées en avant ou en arrière; tandis que la région interscapulaire est appuyée contre le dossier de la chaise les ischions reposent sur le bord du siège, la poitrine et le ventre bombent en avant, puis presque aussitôt se creusent, le tronc retombant contre le dossier de la chaise, ou bien il se porte sur les côtés, on tourne sur son axe vers la droite ou vers la gauche. Ces mouvements sont parfois tellement fréquents que le fond de ses pantalons s'use très rapidement et que parfois même les fesses sont légèrement excoriées, aussi lui arrive-t-il souvent de rester au lit une partie de la journée.

Les membres supérieurs, avons-nous dit, sont souvent agités de mouvements à grand rayon portant tout le membre en avant, sur les côtés, en arrière, derrière le tronc ou derrière la tête; en outre les divers segments de ces membres remuent aussi pour leur propre compte, les doigts sont étendus, fléchis, écartés, les mains tournées en pronation ou en supination, fléchies, étendues, ou inclinées latéralement sur les poignets; les coudes fléchis, étendus, écartés ou rapprochés du tronc, etc.

Les membres inférieurs sont habituellement croisés, tantôt le droit sur le gauche, tantôt inversement; fréquemment ils se décroisent pour se croiser de nouveau avec de nombreuses gesticulations contradictoires: les divers segments des membres sont aussi agités de

1. Ils nous rappellent presque complètement ceux que nous avons observés chez un jeune homme de 18 ans, atteint de chorée grave, terminée par la mort, Ans... Gabriel entré à la Salpêtrière au mois de novembre 1888, et que M. le professeur Charcot a présenté plusieurs fois à ses cours (*Lec. du mardi* 1888-89, VI, p. 103).

mouvements individuels, les orteils se fléchissent ou s'étendent, les pieds sont tournés dans les directions les plus diverses, les jambes sont étendues sur les cuisses puis fléchies de nouveau, en même temps on aperçoit sous la peau les reliefs des muscles particulièrement ceux des droits antérieurs de la cuisse et des diverses portions des triceps fémoraux. Le diaphragme participe aussi manifestement aux mouvements choréiques ainsi que les muscles antérieurs de l'abdomen, aussi la respiration est fréquemment irrégulière; mais ces mouvements ne sont pas accompagnés des bruits laryngés ou pharyngés, si ce n'est par moments une ou deux secousses d'une petite toux perceptible seulement quand on est près du malade.

A la face les grimaces sont très variées, mais l'expression du visage, malgré sa grande mobilité, n'a pas le cachet d'imbécillité qui existe si fréquemment chez nos autres malades. (L'intelligence en effet chez Dub... conserve toute sa lucidité.) Les grimaces les plus fréquentes et les plus prononcées se passent autour de la bouche et consistent surtout en projection des lèvres en avant, ou bien celles-ci sont serrées l'une contre l'autre, une des commissures est attirée directement sur le côté, ou abaissée, ou portée en haut, la peau du menton se plisse et se déplisse, les élévateurs de la lèvre et de l'aile du nez se contractent et se dessinent sous la peau; le front se ride, les sourcils se plissent et se rapprochent, ou s'élèvent et s'abaissent; les paupières sont au contraire peu agitées, les yeux conservent leur fixité habituelle et ne participent pas aux mouvements choréiques. Le malade suit facilement le doigt promené devant ses yeux et en aucune position on ne fait apparaître de nystagmus. Les pupilles sont égales, de grandeur moyenne, réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Il lui est très difficile d'ouvrir la bouche et de tirer la langue; la bouche à peine entr'ouverte après de nombreux efforts se referme aussitôt, et la langue rentre malgré lui dans la cavité buccale ou se trouve saisie entre les dents. Elle est d'ailleurs à l'état habituel agitée aussi de mouvements dans l'intérieur de la bouche et souvent on entend un bruit produit par son claquement contre le palais. La parole est difficile, beaucoup plus encore, dit-il, certains jours que d'autres; il reste souvent un certain temps avant de pouvoir articuler les mots qu'il veut, parfois aussi il s'arrête un instant au milieu d'un mot ou d'une phrase. Le voile du palais participe aux mouvements choréiques, et la déglutition est très difficile, aussi Dub... est-il maintenant beaucoup plus longtemps pour manger qu'autrefois; la déglutition des liquides et des solides est plus difficile que celle des aliments demi-solides, tels que le potage.

Il se plaint aussi d'une sensation fréquente de serrement au cou;

mais cette sensation est nettement localisée au cou et jamais il n'a eu la sensation de boule remontant de l'épigastre à la gorge ; cette sensation de serrement augmente par la plus légère constriction, au point qu'il ne peut boutonner sa chemise, ou porter une cravate, et qu'il a toujours des gilets largement ouverts.

Si l'on reste quelque temps sans l'interroger les mouvements se calment un peu, mais restent cependant toujours assez prononcés. Lui-même raconte que lorsqu'il n'est pas ému ses mouvements diminuent un peu d'intensité, mais ne cessent à aucun moment, tant qu'il est éveillé. Lorsqu'il dort, au contraire, ils cessent complètement. Mais depuis longtemps son sommeil est mauvais ; il a beaucoup de mal à s'endormir et se réveille souvent ; cependant il n'est pas sujet aux rêves ni aux cauchemars.

Si on lui dit de se lever de sa chaise et de se tenir *debout* les mouvements augmentent d'intensité et sont encore plus forts que lorsqu'il était assis — ce n'est qu'au bout de quelque temps qu'ils se calment un peu ; il raconte d'ailleurs que d'habitude il reste rarement longtemps debout à cause de l'intensité de ses mouvements dans cette position. Pour diminuer autant que possible ses gesticulations, il croise habituellement ses mains derrière le dos, néanmoins les bras restent le siège de mouvements très fréquents et très étendus (doigts, mains, coudes et épaules). Les membres inférieurs sont largement écartés et continuellement en mouvement (pieds, genoux et hanches). Il se porte tantôt sur une jambe, tantôt sur l'autre, les pieds sont fréquemment déplacés et soulevés du sol tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ; où bien il ploie les genoux et s'affaisse un peu sur lui-même pour se redresser aussitôt après. Le bassin est continuellement en mouvement sur les cuisses et se tourne tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ; le tronc ne conserve pas un seul instant sa position, il se renverse en arrière, est ramené aussitôt en avant, incliné sur les côtés, etc. ; à la tête et à la face les mouvements continuent aussi et présentent la plus grande variété. S'il est déshabillé tous les muscles du corps se dessinent tour à tour sous la peau et manifestent ainsi leur activité incessante. Cependant il peut se tenir encore facilement debout les pieds rapprochés, et si on lui fait fermer les yeux il ne se produit pas d'oscillations. Mais il lui est impossible de se tenir sur un seul pied. Il essaie bien de le faire, plie le genou, détache le pied du sol, mais aussitôt des contractions contradictoires interviennent qui l'obligent à reposer le pied à terre ; des tentatives réitérées ne sont pas suivies de plus de succès.

La *marche* est très troublée, il avance à grandes enjambées, sautillant à chaque pas, tandis que le tronc est fortement renversé en arrière et agité de mille manières ; la tête continue ses mouvements incoordonnés sur le cou, et la face présente toujours les grimaces les plus

changeantes ; en même temps, il lui est impossible de suivre la ligne droite, mais il avance en festonnant largement de côté et d'autre ; aussi sort-il rarement de l'hospice, car dans la rue on le prend souvent pour un homme ivre.

Tous ces mouvements s'accomplissent avec une certaine mollesse, sans aucune raideur ; nous pouvons nous en assurer facilement en lui faisant étendre les mains et les bras horizontalement et en plaçant nos mains au-dessous des siennes, ou encore en plaçant une main au-dessous de celles du malade et en palpant en même temps de l'autre main les muscles de l'avant-bras, etc.

A l'occasion des *mouvements intentionnels* les gesticulations s'arrêtent suffisamment pour qu'il puisse exécuter avec facilité le mouvement voulu. Ainsi il porte facilement à sa bouche une cuillère ou un verre rempli de liquide, d'ailleurs il mange seul, s'habille et se déshabille seul, etc.

Il peut saisir facilement de menus objets (crayon, épingles). Mais depuis longtemps il lui est presque impossible d'écrire même son nom, et les mots qu'il arrive à tracer après beaucoup d'efforts sont à peu près illisibles. Si on ne savait ce qu'il a voulu écrire on n'arriverait pas à déchiffrer que les deux mots reproduits ici sur la première ligne veulent dire « Henri », et les mots au-dessous « danse de Saint-Guy. »

Henri
Danse de Saint
Guy

Pendant qu'il fait tous ses efforts pour écrire ces quelques mots, les grimaces de la face et les gesticulations des jambes augmentent considérablement, et ce n'est qu'après un temps vingt fois plus long qu'autrefois qu'il réussit à tracer ces mots presque illisibles.

La force musculaire est bien conservée et il s'oppose énergiquement à nos tentatives pour étendre ou fléchir malgré lui ses genoux ou ses coudes, mais la force de pression dynamométrique est très

diminuée, il ne peut amener qu'à 12 kilos à gauche comme à droite l'aiguille du dynamomètre. Si on lui donne une main à serrer on constate que la pression est peu intense et peu uniforme, et qu'à chaque moment elle se relâche pour recommencer de nouveau et ainsi de suite.

Les réflexes rotuliens sont forts : les réflexes olécrâniens et du poignet sont moins manifestement exagérés. Les réflexes plantaire et crémastérien normaux (le crémaster ne participe pas aux mouvements choréiques). Le réflexe pharyngien est normal.

La sensibilité est intacte pour tous ses modes. Les sens spéciaux conservent leur acuité normale, excepté l'ouïe qui est un peu affaiblie des deux côtés. Le sens musculaire et la notion de position des membres sont bien conservés. Le pouls est régulier, un peu fréquent, à 86. Aucun souffle au cœur. Pas de troubles des fonctions organiques autres que les troubles de la déglutition et l'irrégularité de la respiration dépendant des mouvements choréiques.

L'*intelligence* et la *mémoire* ne paraissent pas affaiblis, malgré la longue durée de sa maladie. Il est d'un caractère gai, déplore cependant son état, mais en a pris son parti et le supporte avec résignation.

La tête est un peu petite, légèrement asymétrique, les oreilles sont décollées du crâne, mais sans autres malformations ; la voûte palatine est un peu ogivale.

Dans la première des observations qui suivent, les mouvements choréiques sont surtout localisés à la face ; il est vrai que la chorée ne date que de deux ans, mais la maladie a évolué rapidement et l'affaiblissement des facultés intellectuelles est très prononcée. Les mouvements choréiques sont très accentués à la face, très faibles au contraire aux membres et au tronc. D'ailleurs dans l'observation suivante, où la chorée datant de treize ans est généralisée, on pourra voir aussi les mouvements prédominer à la face à un très haut degré. Nous signalerons encore chez ce dernier malade l'intensité avec laquelle les mouvements choréiques sont développés aux muscles respirateurs et particulièrement au diaphragme

OBSERVATION XVII (Personnelle).

Homme de 55 ans. Chorée datant de deux ans. Mouvements choréiques très prononcés à la face, très faibles dans les membres et au tronc. Affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence ayant accompagné, peut-être même précédé le développement de la chorée. Hérité similaire.

Père + 54. <i>Aliéné. Choréique ?</i>	Sœur du père + 60. <i>Aliénée. Choréique.</i>	Autre sœur + 62. Choréique.
Mich..., 55 Chorée, 53.	Sœur, 42. <i>Aliénée.</i>	4 frères et sœurs. bien portant.
3 enfants, 13, 11, 6 ans bien portant.	1 mort à 20 mois. <i>Méningite.</i>	1 autre + 18 mois. <i>Fièvre cérébrale.</i>

Le nommé Mich..., Joseph Marius, âgé de 55 ans, emballleur, s'est présenté le 3 mars 1889 à la consultation de la Clinique des maladies du système nerveux (1).

Sa mémoire est très affaiblie, mais par sa femme qui l'accompagne, nous avons pu avoir des renseignements suffisants pour reconstituer à peu près complètement l'histoire de sa maladie. Son père, était emballleur ; il est mort en 1860, à l'âge de 54 ans d'un « transport au cerveau » il était traité depuis trois mois dans un quartier d'aliénés à Marseille. Le malade habitait à cette époque Marseille et il ne se rappelle pas que son père ait eu des mouvements choréiques. Il avait, dans la même ville, deux oncles et trois tantes du côté paternel, l'une des tantes « avait le cerveau dérangé ; » elle paraît avoir eu une chorée chronique, et est morte vers 60 ans ; une autre tante, morte vers 62 ans, paraît aussi avoir eu la chorée.

Sa mère est morte récemment à 82 ans, elle était d'une très bonne santé.

Le malade est l'aîné de 10 enfants ; 6 sont encore vivants. Une sœur, âgée de 42 ans, marchande aux halles, est enfermée depuis deux ans à l'asile de Marseille, nous n'avons pu savoir si elle avait la chorée. Les autres frères et sœurs seraient bien portants. Marié à 38 ans, Mich... a eu 6 enfants ; 3 sont encore vivants (13, 11 et 6 ans)

1. Ce malade n'ayant pu être reçu à la Salpêtrière, faute de place, s'est présenté à l'Hôtel-Dieu où notre collègue et ami Tuilant l'a fait admettre dans le service de M. Empis. Nous adressons ici tous nos remerciements à notre ami, pour la complaisance avec laquelle il nous a fourni divers renseignements complémentaires sur ce malade.

et sont bien portants, ils n'ont jamais eu la chorée ni d'autres maladies nerveuses, les 3 autres sont morts l'un à 4 ans, l'autre à 20 mois de « méningite », le dernier à 18 mois de « fièvre cérébrale. »

Mich... était d'une bonne santé et n'a pas eu de maladies graves pendant son enfance. Il est allé à l'école pendant plusieurs années, a appris à lire, à écrire, et a reçu une instruction élémentaire. Au conseil de révision il a été déclaré bon pour le service militaire, mais n'a pas été soldat en qualité de soutien de famille. Il est resté à Marseille jusqu'en 1867, époque à laquelle il est venu à Paris. Quelque temps après son arrivée il a eu la fièvre typhoïde. Pas d'autres maladies ; jamais de rhumatisme.

Début. — Depuis 1880 il était employé aux docks de Saint-Ouen, et depuis 1883 il y était devenu surveillant de nuit. C'est seulement vers le milieu de 1887 qu'il est tombé malade, et en octobre il perdit sa place parce que depuis un ou deux mois il faisait mal son service ; ce qui dominait surtout alors était l'affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire : on n'aurait pas encore remarqué à cette époque de mouvements choréiques, le médecin qui le soignait avait proposé à sa femme de le faire entrer dans une maison de santé.

Il retourna alors à Marseille et passa six mois chez ses parents. Un jour en essayant de travailler il fit une chute, et tomba sur le dos de sa hauteur : il aurait perdu connaissance pendant quelques minutes. (C'est à cet accident que lui-même attribue sa maladie.)

De retour à Paris il est entré à l'Hôtel-Dieu, où il est resté environ six mois ; son état à cette époque était à peu près le même que maintenant. C'est quelques jours après sa sortie de l'Hôtel-Dieu qu'il se présente à la consultation de la Salpêtrière. Il se trouve dans l'impossibilité complète de travailler ; de plus il dort mal la nuit.

Etat actuel. — Homme grand, maigre ; couperose du visage.

Lorsqu'on l'examine on remarque bientôt que la face est continuellement grimaçante, tandis que les membres et le reste du corps sont à peu près complètement tranquilles.

Les grimaces prédominent surtout dans la moitié inférieure de la face et sont très accentuées autour de la bouche ; les commissures et les lèvres sont continuellement en mouvement. Tantôt l'une des commissures est attirée en haut, ou directement sur le côté, tantôt les deux sont tirillées en même temps et la fente buccale s'élargit transversalement ; ou bien elles s'entrouvent et se referment presque aussitôt. La langue remue continuellement dans la cavité buccale et fait entendre de petits bruits, mais elle n'est pas projetée involontairement hors de la bouche. Souvent aussi les mâchoires sont serrées

l'une contre l'autre et on voit se contracter les masséters et les temporaux dont les reliefs se dessinent sous la peau.

Les mouvements des commissures sont un peu plus prononcés du côté gauche.

Dans la moitié supérieure de la face on constate fréquemment des contractions involontaires, c'est un clignotement fréquent des paupières, et de petits mouvements des globes oculaires. Les yeux en effet se tournent irrégulièrement d'un côté ou de l'autre, sans aucune règle fixe ; ce ne sont pas des oscillations semblables à celles de nystagmus mais de petits mouvements involontaires, que le malade peut arrêter pendant quelque temps, si on le prévient et si on l'engage à y apporter toute son attention. Il peut suivre facilement du regard un objet que l'on fait mouvoir devant ses yeux, ou bien fixer des yeux un objet immobile, mais les mouvements involontaires des yeux recommencent dès qu'il ne concentre plus son attention.

On constate aussi par moments du plissement du front, ou des mouvements d'élévation et de rapprochement des sourcils ; mais tous ces mouvements sont plus rares que les précédents.

Ces diverses contractions des membres de la face sont à peu près les mêmes dans les diverses positions du malade, qu'il soit assis, debout ou couché ; elles augmentent lorsqu'il se sent observé et surtout lorsqu'on l'interroge ; elles sont rapidement changeantes et se produisent sans raideurs concomitantes des diverses régions qui en sont le siège.

Il éprouve une grande difficulté pour ouvrir la bouche et surtout pour la maintenir ouverte, l'orifice buccal change continuellement de forme et souvent se referme malgré la volonté du malade. Même difficulté pour tirer la langue et pour la maintenir tirée, souvent elle rentre spontanément malgré les efforts qu'il fait pour la maintenir au dehors.

La parole est difficile ; il est souvent longtemps avant de pouvoir prononcer ce qu'il veut dire ; les mots sont mal articulés comme s'il parlait la bouche pleine, parfois il s'interrompt au milieu d'une phrase ou au milieu d'un mot.

S'il est assis et si on lui dit de se mettre debout on le voit, au moment où il se lève, faire quelques gesticulations avec les mains, mais ces mouvements se calment bientôt, les mains restent tranquilles, tandis que les mouvements de la face continuent. Lui dit-t-on de se tenir sur un pied, il essaie de le faire, soulève une jambe à plusieurs reprises, mais malgré tous les efforts, il ne peut la maintenir soulevée.

Si on l'observe assis sur une chaise on le voit prendre habituellement la position suivante : les cuisses sont modérément écartées, les deux

maines appuyées sur les genoux, les bras légèrement éloignés du tronc. Les doigts, les mains, les bras et les membres inférieurs ne présentent pas de mouvements involontaires; de temps à autre cependant on aperçoit un léger soulèvement de l'une ou l'autre épaule. En même temps aussi on voit par instants de légères oscillations du tronc porté légèrement d'un côté ou de l'autre; la tête reste immobile sur le cou.

Cependant si on lui fait étendre les bras et les mains, comme on le fait pour reconnaître le tremblement chez les alcooliques, on fait apparaître quelques mouvements choréiques dans les doigts et les mains.

Les mouvements intentionnels s'accomplissent facilement; il peut porter une cuillère, ou un verre à sa bouche sans en renverser le contenu; il s'habille et se déshabille assez facilement. Il peut encore écrire quelques mots, mais à la condition d'y apporter toute son attention; pendant qu'il écrit, les grimaces s'exagèrent beaucoup dans la face.

Son écriture est bien lisible, mais les lettres sont irrégulièrement tracées, les traits s'entremêlent surtout pour quelques-uns et l'on voit qu'il n'est pas maître des mouvements qu'il veut imprimer à sa plume.

La marche est un peu troublée; il avance à pas petits et irréguliers, parfois il festonne un peu d'un côté ou de l'autre; en même temps quelques gesticulations se produisent dans les membres supérieurs et à la face les grimaces sont très accusées. Pas de signe de Romberg.

La sensibilité paraît bien conservée; pas de trouble à signaler du côté des sens spéciaux. Les pupilles sont égales; les réflexes pupillaires sont normaux.

Les réflexes rotuliens sont forts. Les réflexes cutanés sont normaux. Les fonctions organiques ne présentent pas d'altérations notables.

Le pouls est régulier, un peu fréquent, pas de souffle au cœur; cependant le second bruit est un peu plus éclatant au niveau de l'orifice aortique; les artères radiales et temporales sont un peu athéromateuses.

La miction s'accomplit régulièrement. Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Le sommeil est devenu meilleur depuis son entrée à l'Hôtel-Dieu; les grimaces cessent pendant qu'il dort.

Les facultés intellectuelles et la mémoire sont très affaiblies.

OBSERVATION XVIII (Personnelle)

Homme de 41 ans. Chorée datant de 13 ans. Mouvements choréiques généralisés prédominant à la face. Troubles de la respiration et de la déglutition. Affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence. Hérité similiaire.

LAMB..., grand-père paternel, + à 50 ans			
Choréique			
depuis l'âge de 40 ans environ.			
Père + à 41 ans	1 sœur b. p.	1 sœur b. p.	Mère, 64 ans,
Choréique depuis une quinzaine d'années.	pas d'enfants.	a 1 fille de 40 ans bien portante.	bien portante.
Lamb..., 41	1 sœur morte à 26 ans,		
Choréique depuis l'âge de 28 ans,	tuberculose pulmon.		
1 fille, 15 ans, b. p.			

Le nommé Lamb..., Prosper Eugène, chapelier, âgé de 41 ans, est entré le 29 septembre 1888, à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot.

Antécédents héréditaires et personnels. — Son père est mort en 1864, à l'âge de 41 ans; il était atteint de chorée depuis une quinzaine d'années. Sa maladie s'était développée progressivement; elle n'a jamais atteint cependant, d'après les renseignements que nous ont été fournis par la mère de L., un degré aussi prononcé que celle de son fils. Sa mémoire était très affaiblie. Son caractère s'était beaucoup modifié; il était devenu d'humeur très inégale, s'impatientait pour un rien, prenait les moindres plaisanteries pour des moqueries, ou bien, pour peu que l'on fit moins attention à lui, il prétendait qu'on l'abandonnait, qu'on ne voulait plus s'occuper de lui. Jamais il n'a eu d'idées de suicide. Il était habituellement sobre et rangé et ne faisait aucun excès. — Le grand père paternel est mort vers 55 ans; il était également choréique, depuis l'âge de 40 ans environ. — La grand-mère paternelle est morte à 55 ans d'une affection de l'utérus (probablement un cancer); elle avait eu trois enfants: le père de L... et deux filles. — Celles-ci, les deux tantes de L..., sont encore vivantes et bien portantes et ne présentent aucune trace de chorée; mariées toutes les deux, l'une, la plus âgée, n'a pas eu d'enfants; l'autre a une fille, âgée actuellement de 40 ans et qui se porte bien.

Sa mère, actuellement âgée de 64 ans, a toujours eu une bonne santé; sa grand'-mère, âgée de 85 ans, est encore vivante et bien

portante ; son grand-père est mort à 60 ans d'une affection du cœur. Aucun autre antécédent pathologique à signaler parmi les parents maternels.

L... n'a eu qu'une sœur, morte de la poitrine, en 1886, à l'âge de 26 ans ; elle n'a eu ni chorée ni autres maladies nerveuses, ni rhumatismes. — Il s'est marié à 25 ans et n'a eu qu'un seul enfant, une fille âgée de 15 ans qui se porte bien.

Ses antécédents pathologiques sont sans importance. Elevé à la campagne chez ses grands-parents maternels jusqu'à l'âge de 10 ans, il n'a pas eu d'autres maladies, pendant toute cette période, que la rougeole vers 5 ans. Jamais de convulsions. Jamais de rhumatismes. Pas de syphilis. Pas d'alcoolisme. Chapelier depuis l'âge de 14 ans, s'occupait surtout de la vente des chapeaux ; ne faisait pas usage de sels de mercure et n'a jamais eu d'intoxication mercurielle.

Début. — Le début de l'affection actuelle s'est montré vers l'âge de 28 ans. C'est sa mère qui s'en est aperçue la première ; elle a remarqué un jour que son fils marchait à côté d'elle, que sa marche était mal assurée et comme saccadée. A peu près à la même époque aussi, de petits mouvements involontaires ont commencé à se produire dans les doigts et dans les mains. Depuis, ces mouvements ont toujours persisté et ont augmenté peu à peu. Néanmoins, il a pu continuer à travailler jusqu'à 32 ans, mais à partir de ce moment il a dû interrompre définitivement tout travail et est resté une dizaine d'années chez lui à la charge de sa mère. C'est alors que celle-ci, éclairée par la maladie semblable dont avait été atteint son mari et perdant tout espoir de guérison, a commencé des démarches pour faire entrer son fils dans un hospice, et s'est présentée dans cette intention au bureau central. Là, M. le docteur Marie a vu ce malade et a bien voulu nous l'adresser à la Salpêtrière.

Etat actuel. — Homme maigre, de taille élevée, le dos assez fortement voûté, la tête tombante en avant, et le menton touchant presque le sternum.

Les mouvements choréiques sont généralisés à tout le corps, mais ils sont assez lents, à très petit rayon dans les membres, et lorsqu'on examine le malade l'attention est attirée tout d'abord par les grimaces de la face et surtout par un bruit, une sorte de grognement qui accompagne les mouvements respiratoires.

Les lèvres sont serrées l'une contre l'autre, puis projetées en avant, attirées en haut ou sur les côtés, produisant ainsi des grimaces continuelles. Souvent aussi la mâchoire inférieure est attirée d'un côté ou de l'autre et les dents inférieures grincent contre les supérieures.

Les sourcils sont continuellement en mouvement : élevés et abaissés tour à tour, ou bien rapprochés puis écartés ; le front se plisse et

se déplisse, les paupières clignent fréquemment. Cependant tous ces mouvements dans la partie supérieure de la face sont relativement moins prononcés que ceux qui se passent autour de la bouche, sur les lèvres, les joues, et la mâchoire inférieure. Les globes oculaires restent en repos et ne participent pas aux mouvements involontaires des autres parties de la face.

Les bruits respiratoires paraissent en partie pharyngés et en partie laryngés ; ils se produisent au moment de l'inspiration et de l'expiration. Mais c'est pendant l'inspiration qu'ils sont le plus forts et c'est alors que se produit cette sorte de grognement signalé plus haut. Les contractions brusques et spasmodiques du diaphragme, sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir, paraissent jouer un rôle important dans leur production. L'expiration est brève, saccadée et moins bruyante, c'est surtout au moment du passage de l'air dans les fosses nasales que se produit le bruit qui accompagne ce temps de la respiration.

Dans les membres les mouvements involontaires sont à peu près les mêmes, que le malade soit debout, assis ou couché ; ils sont plus accusés aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

D'ailleurs le malade restreint leur amplitude par la position qu'il donne à ses membres en les appuyant fortement contre telle ou telle partie du corps. Ainsi quand il est assis les avant-bras sont fortement appuyés sur les cuisses ; debout les bras pendent de chaque côté du corps, mais fortement rapprochés des parties latérales du tronc et de la face externe des cuisses ; pendant la marche les avant-bras à demi fléchis sont serrés contre la partie inférieure du thorax.

Aux membres supérieurs les mouvements sont peu étendus dans les épaules ; ils consistent en mouvements d'élévation, d'abaissement, de projection en avant du moignon de l'épaule ; souvent en même temps il se produit un certain degré de torsion du tronc sur son axe. Peu de mouvements dans les coudes. C'est aux extrémités que les mouvements des membres supérieurs sont le plus fréquents : les poignets sont tantôt fléchis, tantôt étendus sur l'avant-bras, mais les doigts surtout sont animés de mouvements continuels ; ceux-ci sont plus accusés pour le pouce qui est tour à tour étendu et porté en abduction, ou fléchi et rapproché de l'index. Dans les autres doigts les mouvements d'extension et de flexion sont plus limités, ils occupent individuellement les doigts les uns indépendamment des autres.

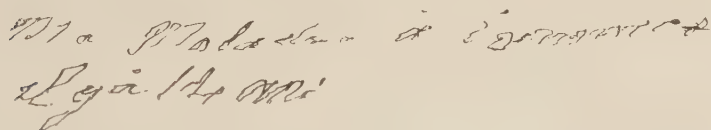
Dans les membres inférieurs les mouvements sont moins prononcés encore qu'aux membres supérieurs. Assis sur une chaise, les jambes écartées moyennement sont à de rares intervalles légèrement soulevées de terre par l'extension du pied ; les cuisses sont rare-

ment aussi portées en abduction ou en adduction légère; les pieds sont un peu plus souvent portés en flexion dorsale en même temps que les orteils sont attirés en extension, ou bien les tendons extenseurs se dessinent sous la peau sans produire de mouvements bien accusés dans les orteils.

Le malade marche encore assez bien, ses pas sont réguliers, et il suit bien la ligne droite. Mais son attitude, les avant bras à demi fléchis et appuyés à la base du thorax, sur la ceinture, les mains tombant sur les avant-bras, en même temps la tête fortement fléchie en avant sur la poitrine, donne l'impression d'un malade dont l'intelligence serait très affaiblie. Nous verrons que cet affaiblissement de l'intelligence est en effet assez marqué, mais moins qu'on serait tenté de le croire tout d'abord.

Lorsqu'il est déshabillé, qu'il soit debout, assis ou couché, on constate des contractions fréquentes et involontaires des muscles abdominaux et du diaphragme. Tout à coup les muscles antérieurs de l'abdomen se contractent et le ventre s'aplatit, ou bien les fausses côtes sont brusquement soulevées, écartées de la colonne vertébrale et le creux épigastrique bombe en avant, en même temps se produisent ces bruits respiratoires dont nous avons déjà parlé. Le crémaster participe aux mouvements choréiques, surtout à droite et l'on voit le testicule soulevé par la contraction de ce muscle.

Sous l'influence de la volonté les mouvements choréiques s'arrêtent en partie, plus facilement pour certaines régions du corps que pour d'autres. Ainsi il peut ouvrir assez facilement la bouche et la garder ouverte bien que l'orifice buccal change alors constamment de forme par les mouvements involontaires des muscles qui l'entourent. Il peut tirer la langue et la maintenir hors de la bouche : mais elle est alors agitée continuellement par de petits mouvements, moins prononcés cependant que chez plusieurs autres de nos malades. Il éprouve beaucoup de difficulté pour écrire, néanmoins il arrive à tracer quelques mots, les lettres sont régulièrement disposées et régulièrement inclinées, mais chacune d'elles est très tremblée. Son écriture ressemble assez à celle des paralytiques agitants.



Il peut s'habiller seul et manger seul avec assez de difficulté toutefois. Pour boire notamment, il prend souvent son verre à deux mains, le serre fortement, et malgré cela il renverse fréquemment un peu de

son contenu. Les muscles de la déglutition participent aussi aux mouvements choréiques et la déglutition des liquides est particulièrement gênée. C'est au moment où doit commencer le second temps de la déglutition que cette gêne apparaît surtout et parfois les liquides sont retenus longtemps dans la bouche sans pouvoir franchir l'isthme du pharynx, très rarement ils pénètrent dans le larynx, ou dans les fosses nasales.

Sa parole est peu intelligible, la voix en effet est nasonnée, l'articulation saccadée et précipitée, et il parle comme s'il avait la bouche pleine, aussi a-t-on assez de peine à comprendre ce qu'il dit.

Pendant le sommeil les mouvements choréiques cessent complètement, cependant il dort assez mal, et se réveille souvent la nuit : pas de rêves ni de cauchemars.

La sensibilité est normale ; le champ visuel n'est pas rétréci (l'exploration en est assez difficile et les gesticulations choréiques augmentent pendant cet examen) ; les couleurs sont bien distinguées.

La force musculaire est bien conservée dans les divers segments des membres ; toutefois il ne peut serrer le dynamomètre aussi fort que devrait le faire un homme de son âge et de sa taille : main droite 32 kilos, main gauche 25.

Les réflexes tendineux sont forts, surtout les réflexes rotuliens ; les réflexes cutanés normaux : réflexe plantaire, crémastérien et abdominal.

L'excitabilité électrique des muscles et des nerfs est normale mais cette recherche exagère les mouvements involontaires. Pas de déformations articulaires semblables à celles des athétosiques ; pas de raideurs dans l'accomplissement des mouvements. L'appétit est bon, les digestions se font bien quoique lentement, il existe en effet un certain degré de dilatation de l'estomac et l'on trouve souvent du clapotement stomacal longtemps après le repas. A maintes reprises en auscultant le cœur du malade nous avons pu percevoir ce clapotement que produisaient les contractions choréiques du diaphragme.

La miction et la défécation sont normales. La quantité des urines présente une moyenne ordinaire ; les urines sont claires, ne renferment ni albumine, ni sucre.

Le pouls est toujours un peu fréquent, presque toujours nous avons trouvé le nombre des pulsations dépassant 100 par minute et s'élevant souvent jusqu'à 110 et 120 ; cependant on ne constate aucune lésion cardiaque, pas d'hypertrophie, pas de lésion valvulaire, pas d'irrégularité dans les pulsations. La pointe du cœur bat dans le 5^e espace intercostal, en dedans de la ligne mamelonnaire à 7 centimètres de la ligne médiane.

Pas de lésions pulmonaires, mais la respiration se fait irrégulièrement, par suite des contractions choréiques du diaphragme.

Sa mémoire et son intelligence sont affaiblies, beaucoup moins cependant qu'on serait tenté de le croire tout d'abord en s'en rapportant à son attitude et à sa façon de parler. Il fréquente peu les autres malades, passe une partie de ses journées à lire ou à fumer. D'un caractère doux il est facile à soigner. Il ne s'inquiète pas de son état. Ses sentiments affectifs paraissent bien conservés.

Il ne présente pas de stigmates physiques de dégénérescence. Le crâne et la face sont symétriques ; pas de malformations notables des oreilles, de la voûte palatine, ni des arcades dentaires. Seule la suture de l'occipital avec les pariétaux présente une saillie assez prononcée.

Du côté du tronc il y a à noter un certain degré de scoliose à convexité droite dans la région dorsale, incurvation en avant de la colonne vertébrale dans la région dorsale supérieure, contribuant à produire cette attitude fortement fléchie de la tête. Les deux épaules ne sont pas au même niveau ; la droite est un peu plus élevée que la gauche.

Le malade est resté cinq mois à la Salpêtrière : il a quitté l'hôpital le 22 février 1889. Les divers traitements essayés : bromure de potassium, antipyrine, électricité, sont restés sans résultat sur ses mouvements choréiques.

Chez la plupart des malades que nous avons observés, et chez la plupart de ceux dont nous avons trouvé les observations rapportées par les auteurs qui se sont occupés de cette question, la chorée chronique s'étend aux deux moitiés du corps, très souvent avec la même intensité, parfois cependant avec une légère différence en faveur d'un côté. Elle peut toutefois, comme la chorée commune chez les enfants, se trouver à peu près exclusivement localisée à un côté comme dans l'observation suivante, Elle peut aussi, quoique cela arrive rarement, affecter la forme paraplégique et se localiser, surtout aux membres inférieurs, comme dans l'observation que M. Landouzy a communiquée en 1873 à la Société de biologie. Chez ce malade la chorée était très prononcée aux membres inférieurs, tandis que, aux membres supérieurs et à la face on n'observait que quelques petits mouvements dans les pouces, les doigts et dans les commissures.

OBSERVATION XIX (Personnelle).

Femme de 49 ans. Chorée datant de deux ans. Elle paraît avoir eu en outre pendant les 18 premiers mois des accès d'épilepsie. Mouvements presque exclusivement localisés du côté droit. — Démence (1).

Les grands parents ne paraissent pas avoir eu la Chorée.

Père + jeune.		Mère + 45 ans. Vive, colère.	
Viol..., 49. Chorée à 47. Epi- lepsie. Démence.	Frère + 21 ans. « Fièvre chaude. »	Sœur + 29. Suicide.	3 morts jeunes.

La nommée Chand... Jeanne, femme Viol..., journalière, âgée de 49 ans, est entrée le 18 juillet 1888, à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot.

D'après les renseignements qui nous ont été fournis par sa fille, voici ce que nous avons pu apprendre sur ses antécédents héréditaires. Son père est mort jeune, nous ne savons de quelle maladie, il ne paraît pas avoir eu la chorée. Sa mère est morte à 45 ans, d'une affection utérine ; elle était vive, prompte à s'emporter, mais ne paraît pas avoir eu de maladies nerveuses. Pas de renseignements précis sur les grands-parents ; on n'a jamais entendu dire qu'ils aient eu la danse de Saint-Guy. Viol... était l'aînée de six enfants ; le second, vigneron, est mort « d'une fièvre chaude à 21 ans » ; une sœur est morte à 29 ans, elle s'est asphyxiée par la vapeur du charbon ; trois autres sont morts tout jeunes. La malade mariée deux fois, à 21 puis à 38 ans, n'a eu qu'une fille de son premier mariage, âgée actuellement de 23 ans ; elle est bien portante (c'est elle qui nous a donné les renseignements précédents), mariée depuis 4 ans elle a deux enfants, l'un de trente-deux mois, l'autre de quatre mois, qui sont bien portants et n'ont jamais eu de convulsions.

Originaire de la Nièvre, Viol... est depuis l'âge de 22 ans à Paris où elle était d'abord cuisinière. Depuis l'âge de 30 ans elle habite à Ivry où elle était employée comme journalière dans une fabrique de tuiles.

Elle aurait été toujours bien portante autrefois ; elle était nerveuse, vive, facilement irritable, mais n'aurait jamais eu d'attaques de nerfs ; cependant il y a longtemps déjà, en voyant à un de ses parents une

1. Cette malade a été présentée par M. le professeur Charcot à son cours du mardi 26 juillet 1888 (*Lec. du mardi 1887-88, XXVIII, p. 563*).

légère coupure dont le sang coulait assez abondamment, elle s'est trouvée mal et serait restée sans connaissance pendant une demi-heure.

Début. — Le début de l'affection actuelle remonte au commencement de 1887. Il a été marqué d'abord par l'apparition de mouvements choréiques involontaires dans le bras puis la jambe du côté droit. Aucune cause appréciable n'a présidé au développement de ces mouvements. La malade n'a pas présenté non plus à ce moment aucun autre dérangement dans sa santé elle n'a pas eu d'attaque apoplectiforme. Bientôt ses mouvements involontaires du côté droit l'ont empêchée de continuer son travail (depuis quelque temps déjà elle allait en journées et faisait des ménages) et depuis elle n'a jamais pu recommencer à travailler.

Quelque temps après le début des mouvements choréiques, la malade a été atteinte d'attaques ressemblant à des accès d'épilepsie ; tout d'un coup elle tombait par terre, la tête en avant, perdait connaissance, ses membres devenaient tout raides ; mais jamais, au dire de sa fille, elle n'aurait eu d'écume sur les lèvres ; jamais elle ne se serait mordu la langue, jamais elle n'aurait laissé écouler involontairement ses urines. La durée de ces attaques était seulement de quelques minutes.

Vers janvier 1888 elles revenaient cinq à six fois par semaine, puis elles sont devenues moins fréquentes, revenant seulement deux ou trois fois par semaine, enfin depuis un mois elle n'a eu aucun accès semblable.

A partir de l'apparition des attaques l'intelligence et la mémoire ont beaucoup diminué ; cet affaiblissement s'est prononcé rapidement de plus en plus et depuis deux mois la malade est dans un état de démence très accentuée. Entre autres excentricités elle voulait constamment faire manger la plus jeune enfant de sa fille, âgé de quatre mois, et lorsqu'on voulait l'en empêcher elle répondait : « L'autre mange bien, il faut bien faire manger aussi celui-là. »

On ne pouvait plus la laisser seule et on était obligé de la surveiller constamment. Presque toutes les nuits elle se levait et allait frapper aux portes des voisins. Elle se perdait dans la maison et ne pouvait retrouver sa chambre. Depuis une quinzaine elle a perdu tout sentiment de propreté et urine ou dépose ses matières fécales au premier endroit venu. Depuis quelque temps elle ne pense qu'à manger, a un très fort appétit et avale gloutonnement ses aliments.

A plusieurs reprises elle a manifesté des idées de suicide aux personnes de son entourage, disant « oh ! si je ne guéris pas, je saurai bien en finir » mais jamais elle n'a essayé de mettre ces menaces à exécution.

Etat actuel. — Femme de taille moyenne, un peu maigre, mais pré-

sentant les apparences extérieures d'une bonne santé. Elle paraît plutôt plus jeune qu'elle n'est réellement.

Les mouvements choréiques sont presque exclusivement cantonnés du côté droit. Le pied et la main gauche ne sont que rarement le siège de quelques mouvements peu étendus.

Si on l'examine *assise* sur une chaise on voit que le pied droit est constamment en mouvement, porte dans les directions les plus diverses en extension en flexion, en adduction, ou passe encore alternativement par tous ces mouvements décrivant ainsi un mouvement de cirumduction, On peut compter par minute jusqu'à soixante-dix mouvements dans le pied. De plus elle ne peut garder les jambes en repos, la droite habituellement croisée au-dessus de l'autre est presque continuellement en mouvement; ou bien elle soulève le genou pour le réappliquer bientôt sur l'autre, ou bien elle décroise les jambes, croisant seulement les pieds l'un au devant de l'autre. Parfois elle croise le genou gauche sur le droit; c'est alors que les mouvements involontaires dans le pied gauche deviennent surtout apparents, quoique plus rares que ceux du pied droit. Celui-ci, même dans cette dernière position, continue à présenter des mouvements involontaires très fréquents consistant surtout en soulèvement du talon, adduction et abduction de la pointe du pied, renversement du pied sur son bord interne ou sur son bord externe, etc. Parmi ces mouvements, quelques-uns tels que le croisement et le décroisement de jambes paraissent faits avec une sorte d'intention, cependant la malade est incapable de les arrêter, même si on le lui commande, et ces mouvements continuent malgré elle. Si on lui dit de placer les deux pieds l'un auprès de l'autre et les tenir en repos, elle prend bien cette position pendant quelques instants, mais les pieds continuent à se mouvoir, souvent l'une ou l'autre jambe est portée sous la chaise, puis ramenée auprès de l'autre, et bientôt les jambes sont croisées de nouveau.

Aux membres supérieurs les mouvements sont aussi beaucoup plus prononcés à droite : la main est portée en extension, en flexion, en adduction, en abduction, les doigts remuent presque continuellement, étendus, fléchis, écartés d'une façon irrégulière et sans rythme soit isolément soit simultanément. A la main gauche les mouvements sont beaucoup plus rares et moins étendus. On observe aux membres supérieurs la même instabilité de position qu'aux membres inférieurs. Souvent elle croise les bras, puis les décroise, repose les mains sur sa robe, entrecroisant les doigts, puis croise de nouveau les bras et ainsi de suite sans aucune régularité.

Du côté du tronc et de la tête les mouvements sont peu prononcés; le visage reste immobile et sans expression et ne présente pas de

grimaces. Toutefois si elle réussit assez bien à ouvrir la bouche et à la conserver ouverte elle ne peut la maintenir immobile et l'orifice buccal change alors constamment de forme par le rapprochement involontaire des mâchoires ou la contraction des muscles des lèvres. Elle tire aussi assez facilement la langue et la maintient tirée mais cet organe présente de petits mouvements sur place et change constamment de forme. Pas de bruits buccaux, pharyngés, etc.

Si on lui fait prendre un verre et une cuillère les mouvements choréiques s'arrêtent, elle peut porter facilement ces objets à la bouche ; elle mange seule, s'habille seule.

Lorsque la malade se tient *debout*, les mouvements involontaires persistent à peu près les mêmes, prédominant toujours du côté droit. Il lui est très difficile, presque impossible de se tenir sur un seul pied, aussi bien à droite qu'à gauche.

La *marche* se fait habituellement en ligne droite, mais elle est mal assurée et les pas sont souvent irréguliers ; par moments aussi légères oscillations latérales.

Au *lit* les mouvements choréiques sont très fréquents et très variés dans le membre inférieur droit au point que souvent les draps sont usés et déchirés au niveau du talon et du pied. Les orteils sont continuellement fléchis et étendus sans régularité, le pied est fléchi, étendu, porté en adduction, ou en abduction, tourné en divers sens, la jambe est soit écartée soit au contraire portée au-dessus ou au-dessous de la jambe gauche, le genou est fléchi puis étendu, la cuisse portée en rotation en dedans ou en dehors. Du côté gauche les mouvements sont beaucoup moins tendus et cantonnés presque uniquement dans le pied ; ils consistent en mouvements d'extension et de flexion des orteils, mouvements semblables ou abduction et adduction légères du pied.

Au membre supérieur, les mouvements involontaires sont moins étendus qu'un membre inférieur. A droite ils consistent surtout en mouvements des doigts et du poignet ; parfois aussi on constate quelques mouvements dans le coude et quelques mouvements d'élévation de l'épaule. A gauche les mouvements beaucoup plus rares n'existent guère que dans les doigts et le poignet.

Les muscles du tronc et les muscles abdominaux participent aussi par moments aux mouvements choréiques, mais le diaphragme ne paraît pas y prendre part ; la respiration est régulière.

Les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés, ils sont plutôt affaiblis, également des deux côtés. Le réflexe plantaire est bien conservé. La sensibilité générale et spéciale paraît normale autant qu'on en peut juger chez une malade dont l'affaiblissement intellectuel est aussi prononcé. La force musculaires dans les divers segments des membres

est encore considérable et aussi prononcée d'un côté que de l'autre ; cependant la pression au dynamomètre est affaiblie à peu près autant à droite qu'à gauche et varie suivant les moments de 15 à 20 kilos. Pas d'atrophie musculaire ; pas de raideurs pendant l'accomplissement des mouvements choréiques, ni à l'occasion des mouvements voulus. Les pupilles sont inégales, la gauche est de dimension normale, mais la droite un peu dilatée et à contours irréguliers ; cependant la vision des objets est bien conservée des deux côtés.

Les pupilles réagissent lentement à la lumière, mais bien à l'accommodation. Il n'y a pas de lésions du fond de l'œil.

Le réflexe pharyngé est normal.

La malade présente sur le front et sur le nez, du côté droit, des cicatrices assez larges qui proviendraient des chutes qu'elle a faites au moment de ses accès.

Les fonctions organiques se font bien. Pas de lésion cardiaque ; pouls habituellement à 80, régulier ; les artères ne paraissent pas athéromateuses. L'appétit est très développé, la malade mange beaucoup et gloutonnement. Son *état mental* est des plus affaiblis ; l'intelligence et la mémoire sont très diminuées ; elle laisse aller ses matières sous elle ou les dépose au premier endroit venu. Elle répond habituellement avec assurance aux questions qu'on lui pose, mais ses réponses ne concordent nullement avec la réalité. C'est ainsi qu'un jour elle nous dit qu'elle est malade depuis cinq mois, une autrefois elle dira un temps beaucoup plus long, d'autres fois beaucoup plus court. Ou bien elle nous dira qu'elle n'est plus réglée depuis deux mois, bien que ses règles soient supprimées déjà depuis longtemps. Elle ne peut dire combien il y a de jours dans deux mois. La parole ne présente aucun embarras notable. Très émotive, elle pleure au moindre propos alors même que ce qu'on lui dit n'est nullement de nature à provoquer ses larmes. Indifférente à ce qui se passe autour d'elle, elle se trouve bien ici et ne demande pas à sortir ; elle ne réclame qu'une chose, à manger. Un jour, elle était sortie de la cour de l'infirmerie et errait dans la Salpêtrière ; lorsqu'on l'a retrouvée et qu'on lui a demandé pourquoi elle était partie et où elle allait, elle a répondu qu'elle allait chez le boulanger chercher du pain. Ses sentiments affectifs sont très émoussés ; elle ne se rappelle pas combien elle a eu d'enfants ; un jour elle prétendra que sa fille est trop jeune pour la venir voir. Une autre fois, en voyant un de ses petits-enfants elle le prendra pour son propre enfant, etc. En un mot elle est dans un état de démence très prononcée. Pendant son séjour ici elle paraît avoir eu des hallucinations ; un jour, d'après ce que nous ont raconté d'autres malades, elle interpellait à haute voix un enfant qu'elle voyait, disait-elle, monter à une des colonnes de la salle, et elle lui disait de

descendre. D'autres fois, au milieu du jour et alors qu'elle était éveillée, il lui est encore arrivé de parler tout haut comme si elle entretenait une conversation avec d'autres personnes. Lorsque les jours suivants nous l'avons interrogée sur ce sujet, elle nous a répondu qu'elle ne s'en souvenait pas. Dans les premiers temps de son séjour elle était assez agitée la nuit, elle se levait souvent et errait éveillée dans la salle ; cette agitation a cédé assez rapidement à de faibles doses de bromure de potassium, mais les mouvements choréiques n'ont été nullement modifiés par cette médication, ni par l'usage de l'antipyrine à la dose de 3 grammes pendant une quinzaine de jours. Actuellement (avril 89) ils sont toujours les mêmes qu'au moment de son entrée. Pendant tout le temps de son séjour ici on n'a jamais constaté ni accès ni vertiges épileptiques.

OBSERVATION XX

(Landouzy, *Soc. de biol.* 31 mai 1873 c. r. p. 208).

Homme de 37 ans. — Chorée depuis l'âge de 30 ans, localisée presque exclusivement dans les membres inférieurs. — Quelques petits mouvements seulement dans les pouces, les doigts et les commissures labiales. — Affaiblissement de la mémoire. Hérité similiaire.

	Père + 40	Mère
	Choréique.	+ aliénée.
Med..., 37 ans,	Sœur	
Chorée à 30.	+ choréique	Choréique.

Med..., né en Belgique, âgé de 37 ans, peintre en bâtiments, ancien doreur sur bois, n'ayant jamais eu d'accidents saturnins ni mercuriels, niant toute affection syphilitique, avouant de fréquents excès alcooliques, entre à Beaujon, le 28 mai 1873 (service de M. Axenfeld, suppléé par M. Lecorché), se plaignant de danser sans cesse, ce qui le fatigue énormément et l'empêche de travailler.

Méd..., le corps légèrement fléchi en avant, s'avance en décrivant d'énormes zigzags. Sa démarche, absolument incoordonnée, et plus rapide qu'il ne voudrait, est celle d'un homme pris de vin : cela est si vrai que, plusieurs fois déjà, il a été arrêté dans la rue sous l'inculpation d'ivresse.

Dans la position verticale, Méd... ne peut rester immobile : les membres inférieurs sont alternativement fléchis et étendus, le malade piétine ou a l'air de danser sur place.

Dans la position assise, les deux jambes continuent à se mouvoir à peu près comme si elles devaient faire jouer des pédales : en même temps il y a de légers mouvements de projection en avant du bassin, et du tronc.

Cependant, c'est à peine si on constate quelques mouvements dans les membres supérieurs. Les bras étendus horizontalement tremblent légèrement (tremblement probablement alcoolique), mais ils ne sont ni pendant le repos, ni pendant les mouvements, le siège de contractions désordonnées.

Tout ce que l'on peut remarquer du côté des membres thoraciques, ce sont de légères oscillations intermittentes des deux pouces et quelques mouvements dans les doigts ; ces mouvements sont surtout visibles quand le malade est ému, fatigué, ou quand il s'aperçoit qu'on l'examine avec curiosité.

Les mains exécutent bien les mouvements voulus par le malade avec une certaine hésitation, un certain tremblement, mais, celui-ci ne s'oppose pas, toutefois, à ce que Méd... s'habille, se serve et mange tout seul sans difficulté et sans maladresse.

L'écriture est pénible, tremblée, très lente, mais lisible.

Il y a une certaine mobilité de la face : de temps en temps, sans que le malade en ait conscience, il y a de légères et brusques contractions de la commissure labiale gauche ; ces contractions ne paraissent commandées ni par la fatigue ni par l'émotion.

La langue tirée entre les dents tremble comme celle d'un alcoolique : la parole est hachée, hésitante.

Rien du côté des yeux.

Méd... raconte que sa mère est morte d'une maladie mentale, que son père a succombé, vers 40 ans, à des accidents absolument semblables à ceux qui l'amènent aujourd'hui à l'hôpital. Méd... a eu deux sœurs : l'une est morte de la même maladie que son père, quant à l'autre âgée de 30 ans, elle est aujourd'hui à l'hospice des incurables de Tournai, pour des accidents semblables.

Comme antécédent morbide, Méd... n'accuse que des douleurs articulaires avec gonflement et rougeur, douleurs qu'il aurait eues, il y a plusieurs années, qui auraient duré trois semaines sans jamais repaître.

L'auscultation du cœur ne révèle rien : 80 battements par minute nets, réguliers.

Méd..., dont la mémoire paraît peu fidèle, l'attention faible et l'intelligence modérée, raconte que les mouvements involontaires ont commencé sans cause connue, il y a sept ans, dans les membres inférieurs : ces mouvements d'abord fort peu accusés, ont toujours été en augmentant au point de rendre la station verticale difficile et fati-

gante, la marche désordonnée; quelquefois les mains ont tremblé un peu plus qu'aujourd'hui; jamais, les membres supérieurs n'ont été le siège de contractions involontaires et incoordonnées.

Quoique la folie musculaire des membres pelviens allât toujours en augmentant et rendit presque tout travail impossible, Méd... ne consulta qu'une seule fois à l'hôpital Saint-Antoine, sans essayer le traitement ordonné et qu'il ne se rappelle plus, du reste.

Quoique l'appétit et le sommeil soient conservés, les forces ont un peu baissé : les mains serrent également et assez vigoureusement.

Dans le décubitus dorsal, les membres inférieurs ne restent pas une minute au repos, ils exécutent jusqu'à 60 ou 65 mouvements par minute.

Les jambes sont fléchies sur les cuisses, celles-ci incomplètement fléchies sur le bassin avec léger mouvement d'abduction. A la flexion succède l'extension : ces mouvements reviennent à peu près toujours les mêmes, il y a un certain rythme dans cette incoordination que le malade ne semble pouvoir modifier en rien.

L'examen du malade semble rendre les mouvements plus nombreux et plus amples : il en est de même de la résistance apportée à l'exécution de ces mouvements. La force musculaire est considérable dans les membres inférieurs, car, en saisissant d'une main la jambe, de l'autre la cuisse, et en se portant de tout le poids sur le membre, on n'empêche pas les mouvements alternatifs de flexion et d'extension de se produire.

Le sommeil (le malade, sans médication spéciale, dort toute la nuit et quelque peu dans la journée) amène le repos complet et absolu de tout le corps.

Rien à noter du côté des muscles de la vie organique.

L'examen de la colonne vertébrale n'est douloureux en aucun point.

La sensibilité cutanée, au contact, à la chaleur et à la douleur paraît normale.

Les mouvements choréiques ne conservent pas constamment la même intensité. Certaines conditions en augmentent la fréquence et l'étendue, d'autres au contraire produisent leur diminution, quelquefois même leur cessation complète. Nous avons donc à étudier maintenant les diverses *conditions qui exercent une influence sur les mouvements choréiques*.

Lorsque les malades sont tranquilles et bien en repos, les mouvements choréiques diminuent de fréquence et d'inten-

sité, jamais au point cependant de disparaître complètement pendant l'état de veille. Le *sommeil* seul peut les faire cesser complètement. Nous avons pu constater plusieurs fois par nous-même cette influence du sommeil chez plusieurs de nos malades, et toutes les fois que nous les avons trouvés endormis les mouvements choréiques étaient suspendus; ils réapparaissaient aussitôt que les malades se réveillaient. Nous avons aussi fait observer nos divers malades, pendant leur sommeil, par les personnes du service et par leurs voisins de lit, et chez tous on a constaté la même influence et la cessation des mouvements choréiques. Il n'y a guère que quelques exceptions signalées dans plusieurs observations où l'on trouve noté que les mouvements choréiques ne disparaissaient pas toujours complètement pendant le sommeil. (Plusieurs observations de Lannois, — Huber — nos observations I, II, XV.); il arrive quelquefois même aux malades de tomber de leur lit dans ces conditions.

Les *émotions* au contraire augmentent les gesticulations souvent dans des proportions très grandes. C'est ainsi que des malades, que l'on voit assez tranquilles au moment où l'on arrive dans leurs salles, deviennent beaucoup plus agités s'ils s'aperçoivent qu'on les observe et souvent leur agitation augmente encore si on leur parle et si on les interroge. Les *impressions morales* agissent dans le même sens. Nous avons vu un de nos malades (Cham..., obs XXIV) voulant quitter l'hôpital pour rentrer chez lui, devenir beaucoup plus agité pendant les deux ou trois jours qui précédèrent sa sortie; il craignait que quelque obstacle ne vint s'opposer à son départ et ses gesticulations augmentèrent beaucoup; au moment de partir elles étaient tellement prononcées qu'il ne put s'habiller seul, comme il le faisait jusqu'alors, et qu'on eut beaucoup de peine pour réussir à lui passer ses vêtements.

L'influence que la volonté peut exercer sur les mouvements choréiques est très grande; elle se retrouve dans toutes nos observations et dans toutes celles des auteurs que nous avons cités, et elle a pour effet de produire l'arrêt passager des mou-

vements choréiques. M. Lannois lui attribue une importance considérable et en fait presque un caractère pathognomonique ; il s'appuie sur ce caractère et sur l'hérédité pour faire de cette maladie une chorée à part, différente de la chorée de Sydenham ordinaire. Pour notre part, nous ne pensons pas, avec M. le professeur Charcot, que cette influence de la volonté ait une valeur aussi considérable. Nous ferons remarquer d'abord qu'elle se retrouve dans toutes les observations de chorée chronique que nous avons rapportées, aussi bien celles sans hérédité que celles avec hérédité, aussi bien chez les enfants (voir Ohlm..., observ. IV), que chez les adultes et les vieillards. Elle existe aussi quoique beaucoup moins accentuée dans la chorée de Sydenham ordinaire. Nous l'avons recherchée avec soin à propos de tous les cas de chorée de Sydenham des enfants que nous avons eu l'occasion d'observer l'an dernier à la Salpêtrière et nous l'avons trouvée plusieurs fois lorsque la chorée n'était pas très intense, nous l'avons trouvée aussi assez souvent soit au début de la chorée, soit surtout au déclin. Il semble que dans ces cas les malades conservent assez d'empire sur leurs muscles pour en maîtriser les mouvements involontaires ; s'ils ont perdu ce pouvoir ils le retrouvent lorsque la chorée se prolonge un temps assez long (comme dans notre observ. XIV. Niederb...).

Mais voyons comment se comporte l'influence de la volonté dans la chorée chronique et recherchons si elle produit, aussi complètement que le pense M. Lannois, la cessation des mouvements choréiques. Au début de la chorée, lorsque les gestulations sont encore peu prononcées, la volonté peut les faire cesser complètement pendant quelque temps et il ressort de nos observations et de celles des auteurs que souvent les malades peuvent continuer leurs travaux pendant un temps assez long, souvent même pendant plusieurs années. Nous ferons remarquer toutefois que la plupart des malades, dont les observations sont rapportées s'occupaient de travaux assez grossiers ne demandant pas une grande précision de mouvements ; souvent même nous voyons que dans les ateliers, ou dans les

administrations où ils étaient occupés on était obligé de leur faire changer leur ancien travail et de leur donner des occupations plus faciles à remplir, et il arrive toujours un moment, plus ou moins rapproché du début de la maladie, où ils doivent cesser tout travail. Cette obligation d'interrompre définitivement le travail résulte bien dans la plupart des cas de leurs mouvements choréiques et non de l'affaiblissement intellectuel, comme il ressort de plusieurs de nos observations (Dub..., observ. XVI, etc). Si maintenant nous examinons comment se produit la cessation des mouvements choréiques à l'occasion des mouvements intentionnels chez des malades déjà assez profondément atteints, voici ce que nous observons : chez les uns les gesticulations involontaires sont assez rapidement maîtrisées et les malades peuvent rapidement et facilement accomplir l'acte commandé, tel que porter un verre ou une cuillère à leur bouche, saisir de menus objets comme un crayon, des épingles, accomplir des actes plus complexes et plus délicats comme enfiler une aiguille, faire entrer une aiguille dans un petit trou percé à travers une carte (malades de Huber, Lannois, plusieurs de ceux que nous avons observés) etc. Remarquons que les mouvements s'arrêtent seulement dans les muscles qui entrent en action directe dans l'acte à accomplir, et que pendant tout ce temps les gesticulations augmentent habituellement dans les autres parties du corps, par un phénomène de syncinésie; c'est là un point que M. Charcot a fait remarquer plusieurs fois dans ses cours du mardi (1), et l'on retrouve cette syncinésie dans la chorée ordinaire. Chez d'autres malades un certain temps est nécessaire avant qu'il leur soit possible d'accomplir l'acte voulu; ils se recueillent, pour ainsi dire, concentrent toute leur attention sur les mouvements qu'ils veulent faire, pendant ce temps souvent les gesticulations choréiques augmentent d'intensité, enfin ils maîtrisent pour un moment leurs mouvements involontaires et accomplissent assez régulièrement

1. *Lec. du mardi*, 1887-88 XVII, etc.

l'acte commandé. Il est à remarquer aussi que les actes intentionnels qui ont une durée un peu longue sont moins bien exécutés que des actes de peu de durée; de temps à autre reparaissent en effet de petits mouvements involontaires; c'est ce qu'on observe, par exemple, si on examine les malades pendant qu'ils prennent leurs repas, ou encore lorsqu'ils s'habillent ou se déshabillent. S'agit-il de se déshabiller, les malades enlèvent bien le premier bouton, moins facilement le second et les suivants et de temps à autre on voit réapparaître des gesticulations involontaires plus ou moins étendues. Cela est encore plus prononcé lorsqu'il s'agit de faire des actes plus délicats et d'assez longue durée, en particulier s'il s'agit d'écrire. Les malades que nous avons observés pouvaient souvent continuer encore leurs travaux alors que depuis longtemps ils ne pouvaient plus écrire d'une façon suivie (Lag..., observ. XXI, etc.). Toutefois cette impossibilité d'écrire n'est pas absolue, avant une période avancée, et alors même que leur chorée est déjà assez prononcée ils peuvent écrire encore quelques mots, mais ils se fatiguent rapidement et sont bientôt dans l'impossibilité de continuer. Les uns pourront écrire une ou deux lignes, mais à condition de réunir toute leur attention et tous leurs efforts; ils écrivent lentement en s'y reprenant à plusieurs fois, et pendant tout ce temps on verra les mouvements involontaires augmenter du côté de la tête, de la face et des membres inférieurs; d'autres ne pourront tracer que quelques mots; d'autres qu'une seule lettre; d'autres ne pourront plus écrire du tout. Leur *écriture* ne sera plus régulière mais portera le cachet de leur maladie; les lettres en effet sont irrégulières, parfois enchevêtrées les unes dans les autres; les lignes qui les constituent sont souvent tremblées, non comme dans certaines maladies avec tremblement telles que la paralysie agitante (où les lignes brisées qui constituent les jambages des lettres sont menues et régulières) mais avec des zigzags grands et irréguliers; les proportions entre les diverses parties des lettres ne sont plus conservées, souvent l'écriture n'est plus en ligne droite mais

suit une pente irrégulière. Lorsque ces troubles sont très marqués ils ressemblent assez à ceux que l'on voit graphiquement dans la paralysie générale, mais il n'y a pas habituellement l'oubli d'une ou plusieurs lettres comme dans cette maladie; on pourrait voir un oubli semblable chez les choréiques lorsque l'affaiblissement intellectuel est très prononcé, mais ils sont alors le plus souvent complètement incapables de tracer même une seule lettre. Nous avons rapporté déjà quelques exemples de l'écriture de ces malades dans nos observations précédentes, on en trouvera d'autres exemples dans les observations qui suivent.

OBSERVATION XXI (Personnelle).

Homme de 35 ans, choréique depuis l'âge de 26 ans. Aggravation de la chorée depuis 3 ans. Mouvements choréiques généralisés: face, membres, tronc. Légère diminution de la mémoire. Hérité similaire.

Grand-père paternel. Alcoolique. Passait pour fou.		Père + 57 ans, à Bicêtre: Choréique depuis l'âge de 32 ans.
Lag..., 35 ans.	Sœur, 32 ans.	Sœur + 4 ans.
Chorée à 26 ans.	Bien portante.	Morte du croup.

Le nommé Lag... Eugène, 35 ans, ouvrier dans une fabrique de boutons, est entré le 8 septembre 1888, à la Salpêtrière, dans le service de la Clinique des maladies du système nerveux.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort en 1880, à l'âge de 57 ans, à Bicêtre, où il était enfermé depuis huit ans, dans un quartier d'aliénés; il était atteint de chorée depuis l'âge de 32 ans. (Orphelin de bonne heure, il avait été élevé dans un pensionnat de Lille, aussi avons-nous peu de renseignements sur sa famille: nous savons seulement que son père, le grand-père du malade, était coléreux et ivrogne; il aurait eu aussi plusieurs frères et sœurs, morts en bas-âge) (1).

1. M. Michel, interne provisoire à Bicêtre, a retrouvé sur les registres du quartier des aliénés, les certificats constatant l'état du père de Lag... au moment de son entrée à Bicêtre en 1873, et nous a communiqué les renseignements suivants. Nous le remercions vivement de son obligeance.

D'après les certificats de MM. Bouchereau, Legrand du Saulle et Berthier, Lag... est atteint de chorée, avec affaiblissement des facultés intellectuelles et de la

La mère de Lag... qui nous a confirmé, elle-même, les divers renseignements donnés par le malade, est âgée de 64 ans ; elle est bien portante et n'a jamais eu ni rhumatisme, ni maladies nerveuses. (Ses parents étaient d'une bonne santé et n'ont pas présenté d'antécédents pathologiques à signaler. Sa sœur unique est morte à la suite d'une couche). — Elle a eu 3 enfants. d'abord le malade qui fait l'objet de cette observation, puis 2 filles, l'une morte à 4 ans du croup, et l'autre âgée actuellement de 32 ans, bien portante, ne présentant aucune trace de maladie nerveuse, n'ayant jamais eu de rhumatisme.

Antécédents personnels. — Né à Lille, il est venu à Paris, vers l'âge de trois ans, en même temps que ses parents. Bien portant dans son enfance il n'a pas eu de convulsions ni aucune maladie grave. Rougeole bénigne à 10 ans.

Il a suivi l'école depuis 7 jusqu'à 12 ans ; il était bon élève, apprenait assez bien et a reçu une instruction élémentaire. Pendant toute son enfance il est resté peureux, surtout la nuit, il ne pouvait s'endormir sans lumière ; sa sœur était de même.

A 12 ans il est entré en apprentissage chez un fabricant de boutons et depuis il a toujours conservé le même métier. Soldat de 24 à 26 ans, il a passé une partie de son congé en Bretagne, puis deux ans en Afrique. A ce moment il a fait d'assez nombreux excès alcooliques, principalement d'absinthe. Plusieurs blennorrhagies, pas de syphilis. Après son retour à Paris il a continué quelque peu ses excès alcooliques, buvant tous les jours deux ou trois absinthes et environ deux litres de vin ; mais depuis deux ans il a complètement cessé l'usage de l'absinthe.

Début. — La maladie actuelle a débuté quelque temps après sa sortie du service, vers l'âge de 26 ans, en 1879 ; peut-être déjà en avait-il quelque atteinte pendant les derniers mois qu'il a passés à l'armée, il avait déjà remarqué en effet que par moments sa démarche était moins assurée, sa parole plus difficile et un peu embarrassée.

Mais c'est quelques mois après son retour à Paris que les gesticulations choréiques se sont développées, sans qu'aucune cause ne soit intervenue pour en déterminer l'apparition (pas d'émotions morales, pas de traumatisme, jamais de rhumatisme).

mémoire, et impossibilité de travailler. Il a déjà été traité antérieurement à Ville-Evrard. Deux fois il a été arrêté pour accès de folie avec pantomime extravagante dans les rues.

M. Berthier a constaté que Lag... avait du bégaiement et l'a attribué à son état choréique. D'après les renseignements recueillis auprès de sa femme, il avait souvent de violents accès de colère dont il ne se souvenait plus le lendemain, si bien que sa femme croyait souvent qu'il était ivre ; il s'adonnait d'ailleurs aux liqueurs fortes. La chorée remonte au moins à 10 ans. Pas de maladies antérieures. Sa mère est morte du choléra, son père se livrait à la boisson et passait pour fou.

Au début les membres inférieurs auraient été pris les premiers ; puis les membres supérieurs et plus tard la face.

Néanmoins malgré ses mouvements involontaires il continua à travailler de 1879 à la fin de décembre 1887 ; et faisait encore assez bien son travail. Dans les derniers temps, cependant, il avait été obligé de changer d'occupation et, au lieu de sertir les boutons, comme auparavant, il en découpait le métal. C'est vers la fin de 1886, ou le commencement de 1887, que ses mouvements choréïques ont augmenté d'une façon très notable. Depuis trois ans cependant il lui était déjà presque impossible d'écrire.

Etat actuel. — Homme de taille moyenne, assez bien musclé ; tissu adipeux peu développé.

Si on l'examine à l'état de repos, debout, assis, ou couché, on reconnaît aussitôt un état d'instabilité musculaire continue et de petits mouvements involontaires, incessants plus marqués dans certaines régions particulièrement aux membres, et dans la partie inférieure de la face. Ces mouvements sont d'un rayon peu étendu, irréguliers, et sans rythme, leur fréquence est variable suivant les régions que l'on considère.

S'il est debout et qu'on lui dise de s'asseoir il déploie pour le faire un luxe de précautions et de gesticulations inutiles. Il s'assure d'abord de la position de sa chaise. piétine un peu sur place, et enfin s'assoit.

Lorsqu'il est assis, les jambes sont écartées, les avant-bras reposent sur les cuisses à leur partie supérieure, les mains sont rapprochées et croisées. Celles-ci malgré cette position ne restent pas en repos, les doigts présentent continuellement de petits mouvements d'extension ou de flexion soit ensemble, soit séparément, les mains sont soulevées ou portées légèrement d'un côté ou de l'autre. En même temps les coudes sont tantôt un peu éloignés du tronc, tantôt un peu rapprochés. Les épaules restent habituellement tranquilles ; rarement l'une ou l'autre est légèrement soulevée. Si on lui fait décroiser les mains, celles-ci restent pendantes entre les cuisses, les mêmes mouvements persistent dans les doigts et les poignets, sans augmenter beaucoup d'étendue. Fait-on placer les mains à plat sur les cuisses, les mêmes mouvements continuent dans les doigts et en même temps on voit saillir les tendons extenseurs, ou les muscles interosseux se contracter et dessiner leurs reliefs sous la peau.

Du côté des membres inférieurs on constate quelques mouvements peu étendus d'adduction ou d'abduction des cuisses. De temps à autre, le pied, surtout le droit, est porté tantôt sur le bord interne, tantôt sur le bord externe ; ou bien tantôt le talon, tantôt l'extrémité antérieure se trouvent légèrement soulevés du sol.

A la face on remarque assez fréquemment des grimaces autour de la bouche, consistant surtout en petits mouvements des commissures labiales plus prononcés à gauche ; assez souvent encore la lèvre inférieure est un peu abaissée surtout du même côté ; enfin par instants les deux mâchoires et en même temps les lèvres sont serrées l'une contre l'autre.

La partie supérieure de la face reste plus tranquille : les sourcils, le front, les paupières et les yeux restent habituellement immobiles ; cependant de temps à autre on voit le muscle frontal se contracter et produire le plissement du front et l'élévation des sourcils.

Lorsque le malade parle, les mouvements et les grimaces que nous venons de constater au repos dans la partie inférieure de la face et autour de l'orifice buccal augmentent très notablement. Sa *parole* est nasonnée, hésitante et mal articulée. Si on dit au malade d'ouvrir la bouche on remarque que l'orifice buccal ne conserve pas une forme régulière, mais est constamment tirailé dans un sens ou dans un autre par la contraction des muscles qui l'entourent. En même temps on peut voir que la langue ne reste pas en repos, mais qu'elle est en mouvement continu dans la cavité buccale. Cependant si on dit au malade de la tirer hors de la bouche il peut le faire assez facilement et la maintient tirée, quoiqu'elle soit constamment animée de petits mouvements qui se passent surtout sur place et la font changer continuellement de forme.

On n'entend pas de bruits buccaux, pharyngés, ou respiratoires ; pas de claquement de la langue contre le palais ; la respiration est calme et régulière.

Lorsque Lag... est *debout* il se tient habituellement les jambes assez écartées et se dandine continuellement d'avant en arrière ou d'un côté à l'autre : de petits mouvements d'extension ou de flexion se produisent dans l'un ou l'autre genou, et les pieds, surtout le droit, sont portés tantôt en dedans, tantôt en dehors. Les bras sont pendants de chaque côté du corps, les mains en pronation, la paume appliquée sur la face extérieure des cuisses. Ils restent assez tranquilles, excepté toutefois les mains et les doigts : ceux-ci en effet sont continuellement en mouvement, étendus ou fléchis séparément ou simultanément.

Du côté de la face les mouvements sont les mêmes que dans la station assise.

Lag... peut rapprocher les pieds et se tenir debout sans vaciller ; il se sent seulement un peu moins solide que les pieds écartés. Pas de signe de Romberg. Il lui est difficile, impossible même de se tenir sur un seul pied ; cette difficulté est la même les yeux ouverts que les yeux fermés.

Sa *marche* présente quelques caractères particuliers ; il lève les pieds et fléchit les genoux plus qu'on ne le fait d'habitude et frappe le sol du talon, mais il ne lance pas les jambes comme les ataxiques. Il suit assez bien la ligne droite, cependant il s'en écarte un peu par moments et festonne légèrement, mais cette titubation est peu marquée.

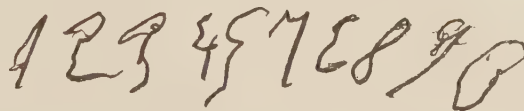
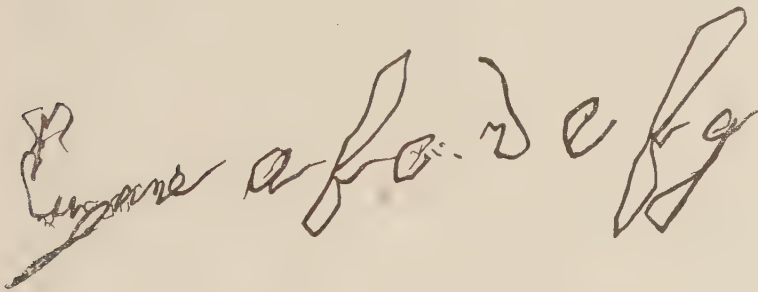
Au lit les mouvements involontaires continuent ; on voit, par exemple, les orteils agités de mouvements continuels d'extension ou de flexion ; les pieds portés tantôt en dehors, tantôt en dedans ; les tendons, surtout les tendons extenseurs, se dessiner sous la peau. Les muscles des cuisses se contractent aussi et dessinent leurs reliefs ; en même temps de petits mouvements se passent dans les genoux, qui sont tantôt légèrement fléchis, tantôt étendus, tantôt rapprochés l'un contre l'autre, tantôt au contraire écartés. Les muscles antérieurs de l'abdomen se contractent par moments quoique moins fréquemment que les muscles des membres et le ventre se creuse, ou bien il se produit un léger mouvement de torsion du bassin. Le diaphragme ne participe pas aux mouvements choréiques et les mouvements respiratoires sont réguliers ; l'abaissement et l'élévation des côtes se fait normalement. Du côté des membres supérieurs nous retrouvons aussi dans le décubitus les mêmes mouvements que dans les stations debout ou assis, comme alors les mouvements choréiques involontaires prédominant aux mains et dans les doigts ; il en est de même pour la face où ces mouvements sont surtout marqués dans la partie inférieure.

Pendant le sommeil, d'ailleurs, les mouvements choréiques cessent complètement :

La volonté joue chez lui un rôle important pour diminuer ou arrêter les gesticulations choréiques à l'occasion des *mouvements intentionnels*. Mais cette influence ne se fait guère sentir que pour les muscles qui entrent directement en jeu dans l'accomplissement du mouvement voulu ; les gesticulations continuent, augmentent même, dans les autres parties. Il s'habille et se déshabille seul et pendant ces actes les gesticulations s'arrêtent en partie. Il mange également seul et peut porter sa cuillère et son verre à sa bouche sans rien renverser de leur contenu, ainsi que nous l'avons constaté en l'observant pendant qu'il prenait ses repas. Les mouvements augmentaient souvent alors dans les membres inférieurs, pendant qu'il concentrait toute son attention sur les membres supérieurs qui allaient entrer en action. Ainsi, quand il mange son potage, il emplit sa cuillère, puis s'arrête quelques instants comme pour bien mesurer le mouvement qu'il veut accomplir, puis sa tête étant rapprochée à quelques centimètres de son assiette il porte rapidement la cuillère à sa bouche et la vide

d'un trait ; à ce moment encore il se produit un temps d'arrêt de quelques secondes pendant lesquelles il garde les aliments dans la cavité buccale, enfin il avale rapidement sans que le second et le troisième temps de la déglutition soient en rien troublés. — De même il réussit bien à accomplir d'autres actes tels que prendre de petits objets sur la table, les reposer, les reprendre, etc. ; mais à la condition de concentrer son attention sur l'acte qu'il veut accomplir. — Nous l'avons vu aussi faire lui-même son lit, les mouvements involontaires s'arrêtaient alors dans les membres supérieurs, mais il piétinait constamment sur place. Pendant l'accomplissement de tous ces actes les mouvements voulus se font sans raideurs.

Toutefois, les actes qui demandent une plus grande précision, pendant un temps assez long, l'acte d'écrire par exemple, lui sont beaucoup plus difficiles. Ce n'est qu'avec de grands efforts d'attention qu'il réussit à écrire son nom, ou même les lettres séparées de l'alphabet, ou les chiffres ; les lettres sont mal formées, irrégulières, tremblées, descendant souvent au-dessous de la ligne ; si elles sont liées les unes aux autres elles sont souvent enchevêtrées.



La sensibilité générale est normale pour tous ses modes ; ni anesthésie, ni hyperesthésie. La sensibilité spéciale des divers sens est conservée ; pas de rétrécissement du champ visuel. Le réflexe pharyngé est normal. Les réflexes tendineux sont forts, principalement les réflexes rotuliens. Pas de phénomène du pied. Les réflexes cutanés, plantaire, abdominal, crémasterien sont normaux. La force musculaire est bien conservée dans les divers segments des membres, toutefois la pression qu'il donne au dynamomètre est faible pour un

homme de son âge et de sa taille : main droite 40, main gauche 35. Pas de déformations articulaires.

Les diverses fonctions organiques, respiration, circulation, digestion, miction s'accomplissent bien.

Aucune lésion cardiaque, ni hypertrophie, ni lésion valvulaire. Le pouls est un peu fréquent, presque toujours nous l'avons trouvé à 80 pulsations par minute, mais il est régulier, et normal par ses autres caractères.

La tête et la face sont de volume normal et symétriques ; cependant la bosse pariétale droite est un peu plus volumineuse que la gauche ; les oreilles sont un peu dépliées, et le lobule légèrement sessile. La voûte palatine et les dents ne présentent pas de malformations.

Aucun trouble mental à signaler, si ce n'est que la mémoire est un peu affaiblie. Le sommeil est bon, ni rêves, ni cauchemars.

Avant d'entrer à la Salpêtrière, Lag... a été traité à l'Hôtel-Dieu par l'antipyrine, puis par des pulvérisations de chlorure de méthyle le long de la colonne vertébrale, qui ont laissé comme trace une large bande brune et pigmentée.

Sa chorée n'a pas été sensiblement modifiée par ces traitements. A la Salpêtrière, il a été traité pendant six mois par l'hydrothérapie, puis par l'électrisation statique et le bromure de potassium ; son état est à peu près stationnaire. Il est sorti de l'hôpital le 23 mars 1889.

Nous rappellerons encore ici que l'influence de la volonté se fait peu sentir sur certains mouvements, qui restent très difficiles, souvent même impossibles à exécuter pour les malades, malgré tous leurs efforts et malgré toute l'attention qu'ils y apportent ; telles sont l'ouverture de la bouche, et l'action de tirer la langue ou de la maintenir hors de la bouche ;

Il en est de même dans l'acte de la marche : des malades qui réussissent encore assez bien à maîtriser leurs mouvements involontaires lorsqu'il s'agit de saisir un objet ou de le porter à la bouche, sont incapables de maîtriser leurs gesticulations des membres inférieurs associées souvent aux gesticulations les plus grotesques du tronc et des membres, quand il s'agit de marcher.

La *marche* est en effet troublée à un haut degré à une période un peu avancée de la maladie. Cl. King a décrit avec

soin la démarche de ces choréiques (1). « Dans la dernière période de la maladie les contractions des muscles deviennent telles, dit-il, que la locomotion ne s'accomplit qu'avec grande difficulté. La marche du patient ressemble, pour un observateur superficiel, à celle d'un homme pris de boisson, et il n'est pas rare de les voir arrêtés par des policiers sous l'inculpation d'ivresse. Cette difficulté de la marche, comme les autres manifestations de la maladie, augmente d'année en année. Finalement elle devient si grande qu'il est difficile au patient de marcher sans tomber. Une démarche particulière s'est développée, caractéristique au plus haut point de la maladie, intéressante à étudier mais difficile à décrire. Le malade fait rapidement trois ou quatre pas, portant ses jambes en avant d'une manière maladroite et particulière, puis s'arrête tout à coup. Les genoux sont tendus en arrière, le corps légèrement penché en avant et le patient s'arrête quelques moments dans cette position, pendant que tous les muscles du corps se contractent incessamment et sont en action continuelle. Il lance alors son corps en avant comme s'il allait tomber sur la face, mais au lieu de tomber il fait un ou deux pas, reprend ainsi son équilibre et peut parcourir une petite distance d'une façon à peu près normale. Mais sa marche devient plus rapide à chaque pas, et finalement après trois ou quatre pas précipités il s'arrête de nouveau soudain, puis repart comme auparavant avec force mouvements involontaires et force gesticulations. De cette manière il réussit à aller de côté et d'autre jusqu'à ce qu'à la fin la locomotion devienne impossible et qu'il soit obligé de prendre le lit. » M. Lannois ajoute que fréquemment il se produit d'un seul côté une brusque flexion du genou et que pour regagner son équilibre le malade fait un mouvement de côté plus ou moins accusé ; ce serait la principale cause de la *démarche ébrieuse*.

Nous ferons remarquer que cette démarche présente quelques différences suivant les cas et que ces différences ne sont

1) Cl. King. *Loco citato*.

pas dues seulement à la période plus ou moins avancée de la maladie, mais aux malades eux-mêmes. Elle tire surtout ses caractères de l'action contradictoire des muscles qui produit une grande irrégularité dans l'étendue et la fréquence des pas, est cause de flexions brusques dans les articulations, amène des oscillations latérales avec déviation de la ligne droite et des arrêts momentanés pendant lesquels les malades cherchent à retrouver leur équilibre et à reprendre empire sur leurs muscles. Les mouvements du tronc contribuent beaucoup à donner à cette démarche son cachet particulier : ces mouvements sont très prononcés et très variés et donnent aux malades l'air d'être toujours dans un état d'équilibre instable. On voit le bassin se porter en rotation sur les hanches, être projeté en avant, tandis que le tronc se tourne plus ou moins sur son axe, se renverse en arrière, s'incline sur les côtés, etc. En même temps les mouvements s'exagèrent par syncinésie du côté des membres supérieurs, de la tête et de la face. Tantôt les malades essaient de diminuer ces gesticulations en rapprochant les bras du tronc et en maintenant les avant-bras contre le thorax, les gesticulations des membres supérieurs se trouvent surtout prononcées alors dans les avant-bras et dans les mains qui sont agités de mille façons (comme chez Her... Lamb... Obs. I et XVIII); tantôt le membre supérieur reste ballant le long du corps et prend part dans toute son étendue aux mouvements gesticulatoires qui se produisent pendant la marche. (Chem... obs. XXII)

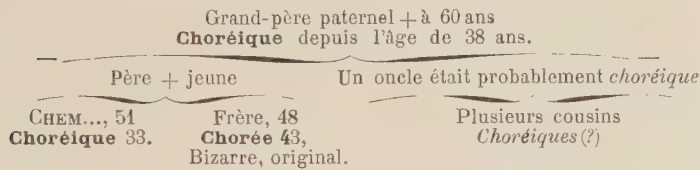
A une période moins avancée les troubles de la marche sont beaucoup moins prononcés et peuvent passer facilement inaperçus. Cependant en examinant attentivement les malades il est rare qu'on ne retrouve pas quelques troubles dans la locomotion ; parfois ils lèvent les jambes plus qu'on ne le fait d'habitude, d'autres fois ils les déjettent en dehors, d'autres fois ils les déjettent d'abord en dehors mais ramènent le talon vers la ligne médiane ou contre l'autre jambe avant de le reposer à terre ; souvent aussi ils marchent à pas irréguliers, tantôt à grands pas, tantôt à petits pas. Ce qui différen-

cie ce premier degré des troubles de la locomotion de ceux que nous avons vus précédemment c'est que les gesticulations du tronc sont beaucoup moins accentuées, et presque nulles encore ; mais l'augmentation des autres mouvements choréiques par syncinésie se rencontre déjà et l'on voit beaucoup plus accentués qu'au repos le soulèvement des épaules, les mouvements des mains et des doigts, les gesticulations de la tête, les grimaces de la face.

La plupart des malades dont nous avons déjà rapporté l'observation présentent des troubles de la marche plus ou moins marqués ; ils sont très accentués notamment chez Her..., Dub..., (Obs. I et XVI) ; ils sont encore portés à un très haut degré dans les deux observations suivantes.

OBSERVATION XXII (Personnelle).

Femme de 51 ans. Chorée chronique depuis l'âge de 33 ans. Mouvements choréiques généralisés et très accentués. — Troubles de la marche portés à un haut degré. Affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire. Hérédité similaire.



La nommée Ch... be, Julie femme Chem... âgée de 51 ans, est entrée à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot le 16 juin 1885 à l'âge de 48 ans.

D'après les renseignements qui nous ont été fournis par elle-même et par son mari, voici ce que nous avons pu savoir de ses antécédents héréditaires :

Son *grand-père paternel* était atteint, depuis l'âge de 38 ans, d'une *chorée semblable* ; il est mort à 60 ans d'une attaque d'apoplexie, qui avait laissé après elle une hémiplégie droite persistante. Il était bi-

1. Cette malade a été présentée par M. le professeur Charcot à son cours du 17 juillet 1888. (*Lec. du mardi* 1887-88, XVII, p. 543).

zarre, original, habituellement triste, et aurait eu plusieurs accès de mélancolie.

Son père et sa mère sont morts jeunes ; ils n'auraient pas eu de maladies nerveuses. — Pas de renseignements sur les oncles et les tantes. Cependant un oncle du côté paternel serait, dit-on, mort *choréique*.

Un frère, âgé de 49 ans, est atteint de *chorée* depuis l'âge de 43 ans ; il marche maintenant très difficilement. Original, bizarre, il a eu des accès de mélancolie, dont un aurait duré longtemps. Il est venu plusieurs fois à Paris, pour des raisons futiles, à pied, sans argent, mendiant pour vivre sur la route, son but à son dernier voyage, était, dit-on, d'acheter bon marché au Temple des vêtements d'Auvergnat. Il a eu 5 enfants ; un d'entre eux aurait eu une maladie nerveuse sur laquelle nous n'avons pu être exactement renseignés.

Plusieurs *cousins germains* de la ligne paternelle seraient atteints de la même maladie, mais nous n'avons pu avoir de renseignements plus précis.

Mariée à 22 ans, elle a deux filles vivantes et bien portantes âgées de 26 et de 18 ans ; deux autres enfants sont morts tout jeunes en nourrice.

Au moment de son mariage elle était bien portante et ne présentait aucun accident nerveux ; elle était intelligente, d'un caractère doux et égal. Elle n'aurait jamais eu de maladies graves ; jamais de rhumatisme.

Début : — La maladie actuelle remonte à 18 années environ, et a débuté lentement et progressivement sans cause saisissable. Cependant des émotions répétées ont peut-être joué un certain rôle dans sa production ; la chorée a commencé en effet quelque temps après le siège de Paris pendant lequel la malade a eu fréquemment de nombreuses et pénibles émotions. Les mouvements choréiques auraient commencé au dire du mari par la tête et la face, auraient gagné ensuite les membres supérieurs, puis les membres inférieurs. Depuis six ou sept ans la malade est devenue de plus en plus maladroite de ses mains, elle laissait souvent tomber ce qu'elle tenait et cassait fréquemment des verres ou d'autres objets de ménage ; elle est incapable de tout travail depuis cette époque. Depuis longtemps sa démarche était très troublée, et lui donnait constamment l'apparence d'une femme ivre, quoiqu'elle ne fit aucun excès de boisson. Son caractère s'est aussi beaucoup modifié depuis le début de ses mouvements choréiques ; elle est devenue très impressionnable, très irritable ; elle avait souvent des accès de tristesse ; jamais elle n'a manifesté d'idées de suicide. Sa mémoire aussi s'est beaucoup affaiblie et plusieurs fois elle s'est perdue dans Paris en allant voir une de ses parentes, chez laquelle elle était allée cependant souvent auparavant.

Etat actuel. — Femme de taille moyenne; état général assez bon; ni maigreur, ni obésité.

Les mouvements involontaires sont assez étendus, généralisés, et ressemblent à ceux d'une chorée de Sydenham très prononcée, avec cette différence toutefois qu'ils sont peut-être un peu plus lents.

Lorsque la malade est assise elle remue constamment sur sa chaise. Elle prend habituellement la position suivante : les jambes sont modérément écartées, les avant-bras sont appuyés sur les cuisses, les mains placées l'une dans l'autre. Les épaules sont très fréquemment soulevées et habituellement l'une indépendamment de l'autre.

Ce mouvement d'élévation des épaules se fait le plus souvent directement en haut, parfois il s'accompagne d'un mouvement de projection en avant, plus rarement en arrière. Les coudes sont fréquemment portés en avant, ou bien écartés puis rapprochés du tronc. Lorsque les mains sont appliquées l'une contre l'autre les mouvements des doigts sont assez restreints mais presque continuels; les pouces se meuvent isolément et les autres doigts habituellement ensemble; les poignets aussi sont le siège de mouvements restreints et dans divers sens. En même temps on remarque une grande instabilité dans la position des mains; souvent la malade les sépare involontairement pour les réunir bientôt, tantôt la face dorsale de l'une appliquée contre la paume de l'autre, tantôt les deux faces palmaires accolées l'une à l'autre. Lorsque les mains sont séparées les mouvements sont plus étendus et plus fréquents, les mains et les avant-bras décrivent de nombreuses gesticulations dans le vide puis sont de nouveau réappliqués sur les cuisses dans la position que nous venons de voir.

La tête aussi remue très fréquemment, souvent elle est légèrement rejetée en arrière, d'autres fois inclinée d'un côté ou de l'autre; en même temps on voit le relief des sterno-mastoldiens apparaître sous la peau. On peut compter de vingt-cinq à trente mouvements de la tête par minute. Les mouvements gesticulatoires des mains sont un peu plus rapides et s'élèvent souvent à une quarantaine par minute.

La face est le siège de grimaces continuelles : plissement du front, élévation, abaissement, rapprochement des sourcils, clignotement des paupières, projection des lèvres en avant, élargissement transversal de la bouche, élévation ou abaissement de l'une ou l'autre commissure, etc.

Le tronc gesticule continuellement soit qu'il se trouve incliné en avant, en arrière, sur les côtés, on tordu sur son axe.

Aux membres inférieurs les mouvements un peu moins prononcés qu'aux membres supérieurs sont cependant très accusés. Très fréquemment les genoux sont portés légèrement en adduction puis

ramenés en abduction. De plus elle change souvent les pieds de place, elle les soulève, les rapproche de sa chaise, les reporte en avant, les tourne tantôt sur un bord, tantôt sur l'autre, ou bien exécute des mouvements de pédale. Souvent aussi elle croise un genou sur l'autre mais le décroise bientôt.

Si on dit à la malade de se lever les mouvements involontaires augmentent encore lorsqu'elle se met debout et restent exagérés pendant quelque temps, puis ils se calment un peu, mais sont toujours plus prononcés que lorsqu'elle était assise.

Les bras habituellement ballants de chaque côté du corps sont fréquemment écartés du tronc, portés en dehors, ou en avant, ou ramenés en arrière : les avant-bras tournés en supination, puis en pronation et réciproquement, les mains et les doigts étendus ou fléchis tour à tour, les épaules fréquemment soulevées. En même temps le tronc présente les mouvements les plus variés, il s'incline sur les côtés, se redresse en arrière, se fléchit en avant, se tourne sur son axe, le ventre bombe en avant ou au contraire se creuse, etc. La malade se dandine d'une jambe sur l'autre, se porte tantôt sur la droite, tantôt sur la gauche, porte le pied en abduction ou en adduction, le renverse sur un de ses bords, etc. En outre, elle éprouve comme un besoin continuel de changer de place, fait quelques pas en avant puis revient en arrière.

Les mouvements de totalité de la tête et les grimaces de la face sont les mêmes que précédemment, toujours fréquents et variés. Pas de signe de [Romberg ; impossibilité de se tenir sur un seul pied.

La marche est troublée à un haut degré et présente le caractère ébrieux extrêmement marqué. Avant d'entrer à la Salpêtrière, elle allait prendre des douches à Saint-Louis ; très souvent alors les enfants du quartier se rassemblaient autour d'elle et la suivaient en l'appelant « soularde ». Actuellement elle s'avance les jambes fortement écartées, à pas très irréguliers, tantôt petits, tantôt très grands, s'arrêtant un temps très inégal sur chaque jambe, imprimant au tronc à chaque pas un mouvement de torsion plus ou moins prononcé, allant de travers et décrivant de larges festons. En même temps les bras sont ballants le long du corps, et sont agités ainsi que le tronc et la tête de mouvements divers et contradictoires. Souvent aussi Chem... est obligée de s'arrêter pour reprendre son équilibre, puis repart de nouveau ; il lui arrive assez fréquemment de tomber ou de s'affaisser sur les genoux. Presque toujours dans les cours on la voit suivre les murailles afin de trouver un point d'appui pour reprendre plus facilement son équilibre.

A l'occasion des mouvements intentionnels les gesticulations involontaires diminuent mais ne s'arrêtent pas complètement.

S'il s'agit de porter un verre à la bouche elle ne l'y conduit pas directement mais lui fait suivre une ligne brisée irrégulière, un peu comme une personne fortement ataxique ou bien comme quelqu'un pris de boisson.

Cependant elle peut manger seule: elle s'habille et se déshabille seule, mais lentement et avec peine.

Si on lui fait étendre les bras et les mains horizontalement, les mouvements choréiques deviennent très prononcés dans les mains et les doigts; elle ne peut conserver les bras horizontalement étendus, mais les porte en divers sens. Si nous soutenons ses mains avec les nôtres les mouvements diminuent, mais ne s'arrêtent pas; les doigts continuent à se mouvoir irrégulièrement, sans aucune raideur.

Elle a grand mal à tirer la langue; à peine l'a-t-elle sortie qu'elle la rentre aussitôt. Elle a beaucoup de mal aussi pour ouvrir la bouche et surtout la garder ouverte; elle la referme aussitôt malgré elle, et les efforts qu'elle fait pour la rouvrir augmentent considérablement ses grimaces.

La parole est très embarbouillée, fortement nasonnée, les mots sont tantôt précipités, tantôt prononcés plus lentement. On comprend cependant encore assez facilement ce qu'elle dit.

Souvent elle fait entendre involontairement des claquements de la langue contre le palais. La respiration est bruyante, suspirieuse, l'inspiration assez longue, l'expiration au contraire brève et bruyante, suivie d'un repos assez long (il existe en moyenne seize respirations par minute) Le diaphragme prend manifestement part aux mouvements choréiques.

Pas de lésions cardiaques. Pouls régulier; 90 pulsations. Pas de troubles digestifs. Pas d'albumine, ni de sucre dans les urines.

La sensibilité générale et spéciale ne présente pas d'altérations. Le champ visuel n'est pas rétréci; pas de dyschromatopsie. Les pupilles sont égales, leurs réflexes bien conservés.

Pas de troubles du sens musculaire. Les réflexes tendineux sont forts, surtout pour le tendon rotulien.

L'intelligence et la mémoire sont très affaiblies. Chem... prend son mal en patience et ne s'inquiète pas de son état. D'un caractère doux et facile, ses sentiments affectifs pour son mari et ses enfants sont bien conservés.

OBSERVATION XXIII. (Communiquée par M. Joffroy.)

Femme de 52 ans. Chorée datant d'une dizaine d'années. Mouvements choréiques généralisés et très étendus. Troubles de la marche très prononcés. Hérité similaire (?)

La nommée Guy... Marguerite, femme W..., marchande des quatre saisons, est entrée le 20 avril 1887 à l'âge de 51 ans, à la Salpêtrière, service de M. Joffroy.

Sa mémoire est très affaiblie et quoiqu'elle prétende avoir bien connu sa famille du côté de son père et du côté de sa mère, elle ne se rappelle avoir vu personne atteint de la même maladie qu'elle, mais des renseignements que nous avons pris près de son mari il résulte qu'une de ses sœurs paraît avoir été atteinte de chorée chronique et peut être une tante paternelle. Voici d'ailleurs ce que nous avons pu savoir sur sa famille :

Sen père, journalier cultivateur, est mort en 1854, du choléra à l'âge de 60 ans ; il était d'une bonne santé et ne paraît pas avoir jamais eu de maladies nerveuses, ni de rhumatismes. Le grand-père et la grand'mère paternels sont morts à un âge avancé, passé 80 ans, sans maladies nerveuses.

Trois oncles et deux tantes paternels sont morts à un âge avancé, et ont laissé des enfants également bien portants. Une tante cependant, gesticulait beaucoup en parlant, et était peut-être atteinte de chorée (?) Elle est morte sans enfants.

Sa mère est morte en 1856 vers 57 ans, probablement d'une affection cardiaque. La malade ne lui a connu ni maladies nerveuses, ni rhumatismes.

Le grand-père maternel est mort à 70 ans, d'une attaque d'apoplexie. La grand'mère maternelle est morte vers 80 ans ; elle avait toujours été bien portante. — Un oncle maternel (le frère unique de la mère) est encore vivant, très âgé et bien portant ; il a deux enfants également bien portants.

Sept frères et sœurs de la malade sont morts pendant l'enfance. Une sœur est morte récemment à Paris, à l'âge de 60 ans, d'une maladie de cœur. La sœur aînée, 70 ans, serait, au dire du mari, atteinte de la même maladie que Guy... depuis l'âge de 60 ans, environ (?). Quant aux trois autres sœurs et au frère, le mari les a vus récemment et ils sont bien portants, ainsi que leurs enfants.

La malade, bien portante dans son enfance, n'a jamais eu ni convulsions, ni rhumatismes, ni maladies nerveuses avant la maladie

actuelle. Elle a eu seulement la fièvre typhoïde à l'âge de 12 ans. Elle a suivi l'école de 6 à 13 ans ; elle était intelligente et a appris facilement à lire et à écrire. Réglée à 13 ans, ses règles ont toujours été régulières, mais accompagnées souvent de douleurs abdominales ; ménopause à 49 ans.

Originaire de la Meuse, elle s'est mariée à 32 ans dans son pays, où elle était domestique depuis 15 ans dans la même maison ; elle est venue à Paris l'année suivante en 1869. Très bien portante à cette époque. Elle n'a eu qu'un seul enfant, âgé actuellement de 19 ans, et bien portant ; il vient de s'engager comme soldat.

De 1874 à 1878, elle est retournée dans son pays. Déjà elle avait commencé à Paris à se livrer à des excès alcooliques (vin et eau-de-vie) ; dans la Meuse elle continua ses excès et souvent son mari en rentrant de son travail l'a trouvée prise de boisson. Toutefois, revenue à Paris en 1878, il lui fut moins facile de continuer ses excès, son mari ne laissant plus d'argent à sa disposition.

C'est vers ce moment, il y a 10 ou 12 ans (nous n'avons pu avoir de renseignements plus précis) qu'apparurent les premiers symptômes de la maladie actuelle. On s'en est aperçu d'abord à ce qu'elle marchait de travers, comme si elle était constamment ivre ; puis ses mouvements involontaires ont augmenté lentement et progressivement, se sont généralisés à tout le corps. A partir de 1879 elle est entrée plusieurs fois dans les hôpitaux pour cette maladie ; en 1887 elle s'est présentée à la consultation externe de la Salpêtrière et M. Joffroy l'a reçue dans son service.

En se reportant à l'observation qui a été prise à ce moment on peut constater que son état était à peu près le même que maintenant.

État actuel : Décembre 1888. — Femme d'une taille moyenne, bien musclée, sans obésité.

Chez elle les mouvements choréiques sont développés à un haut degré et ressemblent absolument aux mouvements de la chorée de Sydenham des enfants, quoique exécutés avec un peu plus de lenteur peut-être. Ces mouvements involontaires existent que la malade soit en repos ou qu'elle soit en mouvement ; ils diminuent cependant, pour un temps du moins, à l'occasion des mouvements intentionnels, ils augmentent au contraire dans certaines conditions quand la malade est émotionnée, lorsqu'elle voit que l'on s'occupe d'elle, etc.

Si on l'examine à l'état de repos, assise sur sa chaise, on voit que les membres inférieurs sont de temps à autre agités par un mouvement choréique, involontaire, qui l'oblige à déplacer ses pieds malgré elle, ou à soulever le talon pour le laisser retomber bientôt, ou au contraire à soulever les orteils et l'avant-pied. Tous ces mouvements

sont plus prononcés à gauche. Souvent aussi les genoux sont rapprochés l'un de l'autre ou au contraire légèrement écartés; etc. En même temps le tronc est *secoué* par des oscillations presque continuelles qui le portent soit à gauche, soit à droite, ou bien en avant, ou en arrière. La tête participe largement à ces oscillations qui sont même plus fortes dans le cou que dans le reste du corps; les muscles de la nuque semblent surtout se contracter plus souvent que les autres.

Aux membres supérieurs les doigts sont aussi le siège de mouvements choréiques, accentués surtout dans la main gauche. Les mains reposant sur les genoux de la malade, les doigts se soulèvent isolément l'un après l'autre, se fléchissent ou bien s'écartent les uns des autres. Lorsqu'on tient dans sa main l'une des mains de la malade on sent ses doigts agités de mouvements continuels. Souvent aussi l'un ou l'autre coude est écarté du corps, ou bien les épaules sont soulevées, on portées soit en avant soit en arrière. Parfois aussi le bras tout entier se déplace et est lancé en avant, alors la malade fait des gestes bizarres, comme si par exemple elle donnait sa bénédiction. Ces mouvements qui persistent toujours, alors même que la malade est complètement en repos, augmentent d'ailleurs beaucoup quand on l'interroge et surtout quand elle parle.

A la face les lèvres sont animées presque continuellement par des mouvements choréiques portant l'une ou l'autre commissure tantôt à droite, tantôt à gauche, souvent en haut, parfois en bas et produisant ainsi dans la partie inférieure de la face des grimaces continuelles. Dans la partie supérieure de la face au contraire le front, les sourcils, etc., restent presque complètement immobiles; cependant par instants il se produit quelques légers mouvements d'élévation des sourcils, ou encore assez fréquemment des mouvements de clignotement des paupières. Les globes oculaires sont habituellement immobiles.

Si l'on dit à la malade de tirer la langue elle y réussit assez facilement, mais elle la rentre souvent malgré elle, ou l'agite involontairement de côté et d'autres. De plus les mouvements volontaires de la langue sont difficiles à exécuter, et en particulier il lui est difficile d'en relever la pointe en haut. Elle a aussi grand mal à tenir la bouche ouverte; on voit alors la langue en mouvement continu sur le plancher de la bouche, le voile du palais aussi participé aux mouvements involontaires. En même temps pendant que la malade s'efforce de tenir la bouche ouverte, les mouvements choréiques augmentent fortement dans les membres et le tronc.

La *parole* est embarrassée quoique peu nasonnée; mais les mots sont mal articulés par suite des mouvements involontaires de la langue et des lèvres. Ces troubles de la parole sont encore plus mar-

qu'elles quand elle lit que lorsqu'elle parle et cette hésitation dans l'articulation est alors plus marquée.

La déglutition se fait facilement, sans gêne bien marquée; la respiration aussi est troublée, à de rares intervalles elle est un peu irrégulière; les muscles abdominaux d'ailleurs participent peu aux mouvements choréiques, le diaphragme ne paraît pas y participer. Chez Guy... il ne se produit pas de bruits anormaux buccaux, pharyngés ou respiratoires; par moments cependant il se produit un léger bruit de renflement.

Si on dit à la malade de se lever et de se tenir debout on voit au moment où elle quitte sa chaise et pendant les quelques instants qui suivent les mouvements choréiques augmenter, surtout dans les membres supérieurs, pour se calmer bientôt, sans disparaître tout à fait. En effet pendant tout le temps qu'elle reste debout elle se porte alternativement sur une jambe, puis sur l'autre, en piétinant sur place.

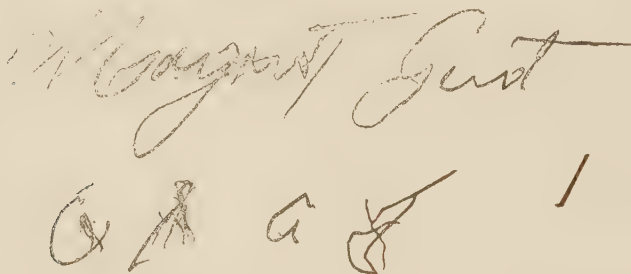
Ces mouvements augmentent si l'on s'occupe d'elle, si on lui parle. De temps à autre le tronc se raidit et la partie supérieure du corps est portée soit en avant soit en arrière, ou encore le tronc subit un mouvement de torsion sur son axe. Aux épaules, aux membres supérieurs, et à la face les mouvements sont les mêmes que lorsqu'elle est assise.

Si on lui dit de marcher on voit qu'elle marche les jambes écartées, la pointe du pied en dehors, à pas inégaux et irréguliers. Souvent elle s'arrête un pied en l'air, puis elle repart de nouveau, oscille, va de travers, comme si elle était prise de vin; parfois elle fléchit sur une jambe ou sur l'autre; ou bien il se produit un mouvement de torsion du tronc sur le bassin; en même temps les jambes sont souvent tantôt soulevées, tantôt abaissées; les bras sont habituellement rapprochés du corps; les mains jointes au devant de la poitrine, gesticulant néanmoins constamment; ces gesticulations sont encore bien plus prononcées si on lui fait décroiser les mains. Les grimaces continuent dans la moitié inférieure de la face et les mouvements de la tête sur le cou persistent à un très haut degré. En un mot elle ressemble beaucoup aux malades atteints de chorée aiguë et il semblerait qu'elle cherche à faire les gesticulations les plus grotesques et les plus risibles. Il lui arrive aussi assez fréquemment de tomber.

Cependant à l'occasion des mouvements intentionnels ces gesticulations involontaires s'arrêtent en partie, pour un temps du moins, et elle peut exécuter l'acte commandé; elle porte facilement un verre, ou une cuillère à sa bouche, ramasse une épingle, etc. Elle mange seule, s'habille et se déshabille seule. Cependant lorsqu'elle mange, ou qu'elle exécute divers autres mouvements volon-

taires les gesticulations ne disparaissent pas complètement, elles persistent, parfois même augmentent dans les parties du corps qui ne prennent pas part pour leur compte à ce mouvement voulu.

Néanmoins elle arrive difficilement à écrire, même quelques mots et cela depuis quelques années déjà. Ainsi lorsque nous lui disons d'écrire, les mouvements choréiques augmentent beaucoup pendant qu'elle s'y prépare, qu'elle approche sa chaise de la table, etc. Puis elle réussit à écrire son nom assez correctement, il est vrai ; mais pour y arriver elle appuie fortement la main gauche sur le papier et la tient ainsi à peu près immobile, dans la main droite les mouvements involontaires persistent en partie et l'obligent à prendre de grandes précautions, en même temps les gesticulations deviennent encore plus accusées dans le tronc, la face et la tête. Elle se fatigue vite et après avoir écrit seulement son nom elle est à peu près incapable d'écrire même les premières lettres de l'alphabet et ne produit qu'un griffonnage informe.



Lorsqu'elle est couchée les mouvements involontaires diminuent sans disparaître complètement toutefois ; ils persistent surtout dans les mains et les pieds ; les autres mouvements dans les épaules, le tronc, la face persistent aussi, mais beaucoup plus faibles et moins fréquents que lorsqu'elle est assise ou debout. Pendant le sommeil les mouvements choréiques cessent complètement.

Les réflexes rotuliens sont forts ; les réflexes plantaires et abdominaux sont bien conservés.

La sensibilité est normale pour tous ses modes. Le champ visuel n'est pas rétréci. Pas de nystagmus ; elle fixe facilement un objet déterminé et les globes oculaires ne participent pas aux mouvements involontaires.

La force musculaire dans les divers segments des membres est bien conservée et est encore très considérable ; aucune atrophie musculaire ; cependant elle ne peut donner au dynamomètre qu'une pression faible, 15 kilos à gauche et 20 à droite.

Pas de déformations articulaires ; pas de raideurs musculaires pendant les mouvements.

Les diverses fonctions organiques se font bien, la digestion est régulière, la miction normale. La respiration est aussi régulière, on compte habituellement de 22 à 26 respirations par minute.

L'appareil circulatoire ne présente pas de lésions à signaler. Il n'y a ni hypertrophie, ni souffle au cœur (le premier bruit de la pointe est cependant un peu prolongé) les battements sont réguliers. Les artères radiales et temporales ne sont pas athéromateuses. Le pouls est égal, régulier, un peu fréquent ; il bat habituellement 90 fois par minute.

La tête est régulière, et bien conformée ; la bouche et la voûte palatine ne présentent pas de malformations. A la mâchoire supérieure toutes les dents sont tombées : elles persistent au contraire en grande partie à la mâchoire inférieure et ne présentent pas de mauvaise conformation. Seule les oreilles présentent un ourlet en peu déplié et un lobule en partie adhérent.

Sa mémoire est assez affaiblie surtout pour ce qui se rapporte aux dernières années ; en particulier elle se rappelle mal le début de sa maladie. Elle est d'un caractère doux et facile. Ses sentiments affectifs sont bien conservés pour son fils et pour son mari.

Il lui arrive souvent de parler haut la nuit, et parfois même de pousser des cris en dormant au point de réveiller ses voisines. Mais elle-même ne s'en aperçoit pas et elle ne se souvient pas au réveil avoir eu de rêves ou de cauchemars. En avril 1888 on a même dû pour cette cause lui faire prendre pendant quelque temps du chloral et du bromure qui ont ramené rapidement un sommeil tranquille.

La sensibilité de la peau est habituellement bien conservée dans tous ses modes ; le contact, la température, la douleur sont bien perçus par les malades ; exceptionnellement, dans quelques observations ; il est signalé que les malades paraissent moins bien percevoir les impressions douloureuses ou réagissaient lentement lorsqu'on les piquait soit d'un côté du corps soit des deux côtés, mais dans tous ces cas l'affaiblissement intellectuel était très prononcé (Huber, Lannois, etc). On voit même dans une observation de Huber qu'une malade, examinée à un moment assez rapproché du début de sa maladie, présentait une sensibilité normale, tandis que quelques années plus tard, quand l'affaiblissement intellectuel

fut devenu très accentué, elle réagissait lentement lorsqu'on la piquait, et que même elle ne réagissait pas du tout si la piqure était légère.

Les sens spéciaux ne présentent pas non plus d'altérations ; le goût, l'odorat, l'ouïe ne montrent pas de troubles notables ou imputables à la maladie. Toutes les fois que l'état intellectuel de nos malades le permettait nous avons recherché l'état du champ visuel ; il ne présentait pas de rétrécissement. Les pupilles restent habituellement normales, de grandeur égale, et leurs réflexes à la lumière et à l'accommodation sont bien conservés. Dans quelques cas cependant elles étaient inégales, et leur réaction soit à la lumière, soit à l'accommodation, était affaiblie. — Jamais nous n'avons trouvé de troubles du sens musculaire ; jamais nous n'avons constaté le signe de Romberg.

La force musculaire persiste assez considérable pendant longtemps et les malades peuvent résister avec énergie aux efforts que l'on fait pour fléchir ou étendre leurs membres malgré eux, même à une période déjà avancée. Cependant la force qu'ils sont capables de donner au dynamomètre est presque toujours moins considérable que chez une personne saine, et cet affaiblissement est d'autant plus prononcé qu'ils sont plus choréiques. Si on se fait serrer la main par eux, on sent que la pression qu'ils sont capables de donner est peu considérable ; de plus elle varie d'intensité à chaque instant. Les muscles, quoique amaigris, ne présentent pas d'atrophies véritables ; par exception il en existait chez un malade d'Hoffmann (Karcher) aux mollets et aux mains.

L'excitabilité électrique des muscles et des nerfs pour les deux ordres de courants, galvanique et faradique, ne présentait pas d'altérations dans tous les examens pratiqués. Il est à noter toutefois que cet examen exagérait les mouvements choréiques. L'excitabilité mécanique conserve aussi ses caractères normaux.

Les réflexes tendineux, surtout les réflexes rotuliens sont habituellement forts, souvent même manifestement exagérés.

Cette exagération plus ou moins prononcée est notée par tous les observateurs chez presque tous leurs malades: Zacher cependant n'a pas trouvé cette exagération chez son malade. Hoffmann la signale chez presque tous les siens, excepté chez l'un d'eux (Georges Wipfler) où les réflexes tendineux étaient normaux. Chez presque tous nos choréiques cette exagération existait; elle faisait défaut chez Viol... (observ. XIX). Parfois même on a noté le clonus du pied (malades de Peretti), mais on ne le rencontre que par exception. Dans une observation de Lannois la percussion du tendon rotulien déterminait parfois de la trépidation épileptoïde s'étendant au côté opposé — Jamais nous n'avons trouvé de contractures; il n'en est pas signalé non plus par les divers auteurs.

Toutes les fonctions de la vie organique s'accomplissent généralement d'une façon normale. Du côté de l'appareil digestif il est à noter seulement des troubles assez fréquents de la déglutition dus aux mouvements choréiques de la langue, du voile du palais et du pharynx. De même du côté de l'appareil respiratoire il n'y a pas d'autres troubles, dépendants de la chorée, que ceux produits par les mouvements choréiques des muscles respirateurs, surtout du diaphragme. L'appareil circulatoire ne présente pas d'altérations notables; nous n'avons pas trouvé de lésions cardiaques chez nos malades (excepté peut-être chez Ohlm...); il n'en est pas signalé non plus par les auteurs que nous avons cités. Assez souvent le pouls est un peu fréquent, mais habituellement régulier et normal par ses autres caractères.

On a noté dans quelques cas, mais exceptionnellement, (2^e malade de Hoffmann, 2^e malade de Lannois; — Her... observ. I) un certain développement de la glande thyroïde; mais la fréquence des pouls que nous venons de signaler n'est jamais très grande; il n'y a jamais d'exophtalmie, jamais de tréblement rapide et menu, en un mot il n'existe pas de rapport entre cette chorée et le goitre exophtalmique.

Il n'y a pas de troubles notables de la miction ni de la défécation; pas de troubles du côté des sphincters; l'incon-

tinence des matières et des urines ne se montre qu'à une période avancée lorsque par suite de leur profonde déchéance intellectuelle les malades sont devenus gâteux.

Dans la chorée chronique l'urine ne présente pas de modifications notables dans sa composition chimique. On n'y trouve ni albumine, ni sucre. De plus la quantité d'urée, d'acide urique d'acide phosphorique, excrété dans les vingt-quatre heures, y reste dans des proportions normales. M. Huber a constaté ce fait chez un de ses malades (Jacob Rinderknecht), dont les urines furent analysées, à ce point de vue, pendant une semaine (1).

MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau, au cours de leurs recherches sur la nutrition dans l'hystérie (2), après avoir montré que la chorée rythmique hystérique, présentait au point de vue chimique les mêmes caractères que l'attaque convulsive hystérique, c'est-à-dire : abaissement du taux de l'urée, du résidu fixe et des phosphates, avec inversion de la formule des ces derniers, ont été amenés à étudier la chorée chronique et la chorée de Sydenham (3).

En ce qui concerne la première, leurs recherches ont porté sur 5 malades, 3 hommes (Bilb... Lamb... et Lag... observ. III, XVIII et XXI) et 2 femmes (Ohlm... et Chem... observ. IV et XXII). Il résulte des analyses, pratiquées à plusieurs reprises au sujet de ces malades, que l'excrétion urinaire est toujours restée dans des limites normales et telle qu'elle doit être chez des individus du même âge et du même poids. La chorée chronique ne paraît donc pas modifier l'ensemble des phénomènes nutritifs.

Ils ont fait aussi à plusieurs reprises l'analyse des urines des vingt-quatre heures, chez une jeune fille de seize ans, atteinte de chorée de Sydenham, sans fièvre, comme pour les précédents malades. Les résultats obtenus ont aussi montré que ces phéno-

1. Huber. *Virchow's Archiv.* 1887.

2. Gilles de la Tourette et Cathelineau. *Progr. méd.* 1888 et 1889.

3. Nous remercions vivement MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau qui nous ont communiqué ces résultats encore inédits de leurs recherches.

mènes nutritifs restaient normaux, au moins dans ce cas de moyenne intensité, ne troublant pas l'alimentation et ne s'accompagnant pas d'élévation de la température.

« Ainsi, tandis qu'au point de vue chimique la chorée chronique mérite d'être rapprochée de la chorée de Sydenham, elle se différencie très nettement de la chorée rythmée hystérique. »

L'état mental des choréiques chroniques présente des troubles importants à étudier. Ils consistent surtout dans un affaiblissement graduel et progressif de la mémoire et de l'intelligence, pouvant aller jusqu'à la démence la plus complète. Parfois ces troubles intellectuels se montrent de bonne heure ; ils peuvent même précéder l'apparition des troubles moteurs (2^e malade de Huber ; Her.. Mich... obs. I et XVII) ; d'autres fois ils évoluent rapidement, en même temps que les troubles somatiques (Viol... obs. XIX,) ; le plus souvent ils apparaissent lentement et n'arrivent que progressivement à la démence. Ils peuvent même faire complètement défaut, et les malades restent longtemps choréiques et meurent sans avoir présenté d'affaiblissement notable de l'intelligence. Plusieurs de nos malades ne présentent qu'un affaiblissement peu prononcé de la mémoire (Lag... Decl... obs. XI et XXI) ; chez d'autres mêmes l'intelligence et la mémoire paraissent très bien conservées (Ohlm... Dub... obs. IV XVI).

Chez beaucoup de ces malades il existe au début de leur affection un penchant très grand à la tristesse. Les uns sont profondément affectés de voir qu'ils perdent progressivement leur aptitude au travail, ou bien souffrent de la situation que leur causent dans la société leurs mouvements désordonnés, leurs gesticulations involontaires, leur démarche ébrieuse ; ils recherchent la solitude et n'osent plus sortir, de peur d'être pris, comme cela leur arrive souvent, pour des ivrognes. Les autres, éclairés sur leur sort, par la même maladie qu'ils ont vue développée chez leurs ascendants, ou chez des frères ou sœurs, en redoutent les terribles conséquences, tombent dans le désespoir et sont pris d'idées de suicide. Une des malades

observées par Cl. King a tenté deux fois de se suicider. Nous avons rapporté plus haut l'observation d'une malade (Her.. obs. I) dont le grand-père, et un de ses oncles, choréiques se sont pendus, et dont le frère s'est noyé ; elle-même a manifesté des idées de suicide. Dans l'observation suivante nous voyons un homme de 61 ans choréique depuis longtemps, menacer plusieurs fois de mettre fin à ses jours, il l'aurait peut-être fait, s'il n'en avait été empêché par les siens.

OBSERVATION XXIV (Personnelle).

Homme de 61 ans. Chorée remontant à de nombreuses années. Idées de suicide. Pas d'hérédité similaire.

Le nommé Cham....de, Jean, âgé de 61 ans, ancien gendarme, est entré le 22 février 1888 dans le service de M. le professeur Charcot.

Son père était cultivateur ; il est mort à 65 ans « d'un asthme » ; il n'aurait jamais eu la chorée.

Sa mère est morte à 85 ans ; n'a eu ni rhumatisme ni maladies nerveuses. Pas d'antécédents héréditaires à signaler du côté des oncles et des tantes paternels ou maternels. Pas de renseignements sur les grands-parents.

Le malade est le plus jeune de 7 enfants ; 4 sont morts ; un frère, soldat, a été tué en Afrique ; 2 autres frères seraient morts de « fièvre cérébrale » quelque temps après leur retour du service militaire ; un autre est mort à 70 ans, il n'a jamais eu ni chorée ni d'autres maladies nerveuses (il a eu 8 enfants, parmi lesquels aucun n'aurait été atteint de chorée) — deux autres frères sont encore vivants et bien portants (74 et 72 ans) ; l'un d'eux a eu 5 enfants bien portants ; l'autre est marié mais n'a pas eu d'enfants.

Cham..., marié deux fois à 29 et à 34 ans, a 4 enfants bien portants (l'aîné a près de 30 ans) ; il a perdu un autre enfant, mort, « du carreau » en bas âge.

Originaire de la Dordogne, il a d'abord travaillé de 15 à 21 ans à Bordeaux comme tailleur de pierres. A 13 ans il a eu les fièvres intermittentes pendant près d'un an. Plusieurs fois la pneumonie (à 19, 21 et 35 ans). Jamais de rhumatisme ; pas de syphilis.

A l'âge de 8 ans il a eu une vive frayeur, causée par la foudre qui est tombée à quelques mètres devant lui ; il aurait perdu connaissance sur le moment mais n'en a pas ressenti d'autre effet et a pu

reprendre ses occupations habituelles dès le jour même ou dès le lendemain.

Soldat d'abord pendant sept ans ; il a été ensuite gendarme jusqu'à 46 ans. Depuis l'âge de 30 ans il présentait souvent de petits mouvements involontaires dans les jambes, les bras, les mains ; lui-même ne s'enserait pas aperçu si sa femme et ses enfants ne les lui avaient fait remarquer (ces renseignements nous ont été confirmés par sa femme), mais ces mouvements étaient assez peu accentués pour qu'il ait pu rester gendarme jusqu'à l'époque de sa retraite en 1873.

En 1870 pendant le siège de Paris il aurait souffert beaucoup du froid et aurait été longtemps à se rétablir, ressentant pendant plus d'un an des douleurs dans les genoux et les coudes sans avoir été toutefois obligé de garder le lit.

Depuis 1873 il a travaillé d'abord pendant deux ans dans une usine à gaz, puis dans une teinturerie, mais déjà ses mouvements involontaires avaient augmenté graduellement et dans cette dernière place il lui est arrivé plusieurs fois de déchirer des pièces d'étoffes, en les étendant, aussi a-t-il dû abandonner ce métier en 1878. Depuis il est resté chez lui ne s'occupant plus que de cultiver un petit jardin et d'aider sa femme dans les soins du ménage.

Depuis 1880 ses mouvements involontaires sont beaucoup plus prononcés, et à cette époque il a manifesté des idées de suicide, répétant « qu'il valait mieux en finir que de vivre comme cela ». A deux reprises il aurait ébauché à ce moment des tentatives de suicide ; une première fois il se dirigeait vers son puits, après avoir dit qu'il allait s'y jeter, mais il fut arrêté par son fils ; une autre fois sa femme l'a trouvé un couteau à la main disant qu'il voulait mourir et se couper la gorge, mais ne mettant pas ce projet à exécution. Dans ces derniers temps les mouvements ont encore augmenté et depuis trois mois sont plus forts qu'ils n'ont jamais été. Depuis ce moment il est très affecté de son état, dort très mal, ne peut rester au lit et passe une partie de ses nuits sur un fauteuil, ou se promène de long en large dans sa chambre. Il a manifesté de nouveau des idées de suicide et une fois sa femme l'a trouvé devant une fenêtre ouverte menaçant de se précipiter dans la cour. C'est quelque temps après qu'il s'est présenté à la Salpêtrière où il a été admis.

Etat actuel. — Homme de taille élevée, assez bien musclé, mais paraissant très anémié ; la peau et les muqueuses sont très pâles et décolorées. Il ne peut rester un instant tranquille, et toutes les parties du corps, tête, face, membres supérieurs, tronc, membres inférieurs, sont le siège de mouvements continuels, présentant le caractère choréique, désordonnés, sans rythme, assez lents et sans brusquerie.

Ces mouvements sont à peu de chose près les mêmes, que le malade soit assis, debout ou couché. Aux membres supérieurs ils consistent en mouvements d'extension, de flexion, d'écartement des doigts, qui ne restent pas un instant en repos, en extension, flexion, circumduction du poignet, pronation et supination des avant-bras qui se trouvent souvent aussi portés dans diverses directions, élévation très fréquente de l'une ou l'autre épaule.

Aux membres inférieurs mêmes mouvements désordonnés et irréguliers, un peu moins fréquents et un peu moins étendus qu'aux membres supérieurs ; mouvements divers des orteils, des pieds, léger écartement puis rapprochement des genoux, soulèvement des jambes sur la pointe du pied, déplacement des jambes tantôt d'un côté tantôt d'un autre. La tête est fréquemment agitée, le plus habituellement inclinée tantôt vers une épaule tantôt vers l'autre.

Les muscles de la face sont continuellement en mouvement, principalement ceux des lèvres. Celles-ci sont fréquemment projetées en avant, ou bien les commissures sont attirées tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, ou bien élevées ou abaissées ; très fréquemment aussi le front se ride, les sourcils sont élevés, puis abaissés, les paupières clignent. La langue n'est pas projetée involontairement hors de la bouche et ne fait entendre aucun bruit, mais si on dit au malade de la tirer il réussit difficilement à le faire, et la rentre bientôt malgré lui ; elle est en mouvement continu dans la cavité buccale.

La démarche présente des caractères très particuliers ; elle se fait habituellement à pas petits et irréguliers ; en même temps les mouvements choréiques s'accroissent davantage encore à la tête et aux membres supérieurs. Fréquemment il s'arrête, piétine sur place et repart ; il suit assez bien la ligne droite. Lorsqu'il est au lit les mouvements sont très appréciables au tronc qui se trouve porté d'un côté ou de l'autre, incliné ou tourné en divers sens ; en même temps on peut constater fréquemment des contractions involontaires et irrégulières des muscles antérieurs de l'abdomen et du diaphragme.

A l'occasion des mouvements intentionnels les gesticulations s'arrêtent et il peut accomplir facilement l'acte voulu ; ainsi il porte bien une cuillère ou un verre à sa bouche ; il mange seul, s'habille et se déshabille seul ; cependant l'acte d'écrire est très difficile et il réussit à grand'peine à tracer son nom.

Pendant son sommeil les mouvements s'arrêtent complètement pour reprendre aussitôt au réveil. Ils sont aussi un peu moins prononcés lorsque le malade est tranquille et ne se sent pas observé, ils augmentent, au contraire, lorsqu'on lui parle ou qu'on l'examine.

Depuis quelque temps l'appétit est assez mauvais, mais les digestions se font bien, cependant la constipation est assez fréquente.

Pas de lésions cardiaques, le pouls est souvent un peu fréquent, 76 à 80 pulsations. Les poumons sont un peu emphysémateux, et par moments la respiration est irrégulière, par suite des mouvements choréiques du diaphragme.

La sensibilité générale et spéciale paraît normale.

Les réflexes rotuliens sont forts ; les réflexes plantaires conservés.

Pendant les premiers jours qu'il a passés à l'hôpital il manifestait une grande impatience et un besoin continuel de changer de place ; il passait une partie de la nuit sur un fauteuil. Lorsqu'on l'examinait, et que l'examen se prolongeait un temps assez long il se fatiguait vite et demandait à se reposer et à remettre l'examen à quelques heures ou au lendemain. D'ailleurs toujours calme n'a jamais présenté de moments de violence.

Sous l'influence du chloral à la dose de 2 ou 3 grammes, les nuits devinrent rapidement meilleures et il put rester bientôt toute la nuit dans son lit et dormir tranquille. Le chloral fut continué pendant trois semaines sans modifier les mouvements choréiques. Ensuite il prit longtemps du bromure de potassium à la dose de 3 et 4 grammes sans que ses mouvements involontaires fussent changés ; le médicament lui procurait seulement des nuits tranquilles avec un sommeil régulier. Il a pris aussi de la liqueur de Fowler, et de la teinture de Mars en même temps que des bains sulfureux sans que l'on obtienne de changement du côté de la chorée.

Au commencement de mars il fut pris de bronchite et prit à ce moment de l'extrait thébaïque à la dose de 0,05 et 0,10 centigrammes sans modification des mouvements choréiques. A partir de cette époque, quoique sa bronchite fût guérie au bout d'une quinzaine, il ne voulait plus pour ainsi dire quitter son lit, et restait couché toute la journée, les rideaux de son lit fermés, pour se soustraire à la vue des autres malades ; lorsqu'on l'engageait à se lever il prétendait qu'il avait toujours froid et qu'il était obligé de rester au lit pour se réchauffer ; il se couvrait d'ailleurs beaucoup. L'appétit était très diminué.

Au commencement de juin il voulut quitter l'hôpital et retourner chez lui, il était très faible et très anémié.

La mémoire était manifestement affaiblie, mais l'intelligence encore bonne ; il raisonnait bien, répondait juste aux questions ; il se tourmentait toujours beaucoup de son état.

Cependant cet état de tristesse et de dépression mentale, avec tendance au suicide dans quelques cas, disparaît habituellement peu à peu à mesure que l'affaiblissement intel-

lectuel se prononce davantage, et les malades deviennent graduellement de plus en plus indifférents. Quelques-uns d'entre eux doivent être placés dans des établissements d'aliénés; en effet parfois ils deviennent violents, sont sujets à de vives colères et maltraitent les personnes de leur entourage; d'autrefois réduits à la misère par l'incapacité dans laquelle ils se trouvent de travailler ils sont arrêtés pour vagabondage, ou plus fréquemment encore pour inculpation d'ivresse à cause de leurs gestes désordonnés et extravagants, mais on reconnaît bientôt que ce sont des malades et des individus plus ou moins déments et on les traite comme tels.

Quelquefois ces malades présentent d'autres troubles psychiques; c'est ainsi que le malade de Zacher, en outre d'une très grande irritabilité et de violentes colères, a des idées vagues de persécution, il prétend qu'il est bien capable de travailler et qu'on l'a fait enfermer parce qu'on lui en voulait, il accuse entre autres le maire et d'autres personnes de son village. Une malade de Peretti, M^{me} Sp..., quelques années après le début de sa chorée est devenue querelleuse et violente; elle s'imaginait que tout le monde la volait, et elle arrêtait les passants sur la voie publique pour leur réclamer ce qu'ils lui avaient dérobé; elle en était arrivée à s'enfermer dans son grenier où elle avait porté tout ce qu'elle y pouvait entasser. Quelque temps après son entrée à l'asile elle a eu des idées de grandeur, puis elle est tombée dans la démence la plus complète. — Une autre malade du même auteur, M^{me} Cath. M. s'est livrée à des violences contre son mari et a essayé de l'étrangler. Depuis son entrée à l'asile elle est dans un état d'excitation très prononcée; elle a des idées de satisfaction, malgré des mouvements choréiques très accusés elle se dit vaillante et capable de travailler; elle a eu aussi, à plusieurs reprises la nuit, des hallucinations (mais elle était soumise au régime des injections de morphine, pour calmer son excitabilité extrême). — Une de nos malades (Viol... Obs XIX), profondément démente a eu plusieurs fois des hallucinations de la vue, même pendant le jour; une fois notamment elle voyait

un enfant grimper à une des colonnes de la salle, et elle l'interpellait et lui disait de descendre (ce sont les infirmières et les autres malades du service, témoins de ce fait, qui nous l'ont rapporté). — Le malade de Klippel est sujet à des rêves pénibles et à des cauchemars ; il voit des couleuvres, ou bien des gens qui l'insultent et le menacent.

Mais ces divers troubles psychiques, idées de persécution, idées de grandeur ou idées de satisfaction, hallucinations, sont exceptionnels. Ce qui domine dans les troubles mentaux que présentent les malades est un affaiblissement simple, progressivement croissant des facultés intellectuelles et de la mémoire, allant souvent jusqu'à la démence complète. L'observation suivante est un exemple d'une malade arrivée à un degré très prononcé de démence.

OBSERVATION XXV (Personnelle).

Femme de 49 ans. Chorée chronique déjà ancienne. Démence profonde (1).

La nommée Hott... Catherine, femme Bach... âgée de 47 ans, est entrée, le 30 novembre 1886, à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot.

Elle est complètement démente et incapable de donner aucun renseignement sur ses antécédents et sur le développement de sa maladie. Nous n'avons pas pu également nous en procurer auprès de sa famille, qui a cessé depuis longtemps de venir la voir. Nous avons seulement appris par les personnes du service que son état était déjà à peu près le même au moment de son entrée et s'est peu modifié depuis, c'est-à-dire depuis deux ans. Sa maladie est déjà ancienne et remonte au moins à huit ou dix ans.

La malade reste au lit la plus grande partie de la journée ; elle peut cependant encore se lever et passer chaque jour plusieurs heures sur une chaise ou sur un fauteuil ; malpropre et gâteuse, elle laisse aller sous elle ses urines et ses matières, ou les dépose au premier endroit venu. Ses gesticulations et ses mouvements choréiques sont très étendus, incessants et ressemblent à ceux d'une chorée commune très prononcée.

Nous la trouvons assise sur son lit, se livrant avec les bras, la tête

1. Malade présentée par M. le professeur Charcot au cours du mardi 17 juillet, 1888 (*Lég. du mardi*, 1887-88, p. 591).

et le tronc à des gesticulations continuelles des plus irrégulières et ne répondant à aucun rythme. La face est le siège de grimaces incessantes, continuellement changeantes, très prononcées surtout autour de la bouche. La tête est constamment en mouvement sur le cou, portée dans les sens les plus divers ; parmi ces mouvements cependant domine l'inclinaison de la tête d'arrière en avant fréquemment répétée, comme si la malade voulait faire des mouvements d'affirmation. Les bras et les mains sont agités dans l'air de mille façons. Les mouvements du tronc se combinent aux précédents de la manière la plus variée. Les membres inférieurs sont moins agités, les mouvements qui dominent sont ceux du pied et des orteils. A ce moment on apporte à la malade son repas du matin. Ses gesticulations diminuent suffisamment pour lui permettre de manger seule. Elle soutient de la main gauche la gamelle de fer-blanc [qui contient ses aliments ; mais elle ne la maintient pas immobile, elle la porte au contraire en divers sens, la soulève au-dessus du lit, la porte à droite ou à gauche, l'incline plus ou moins, sans cependant rien renverser, la repose sur le lit et ainsi de suite. En même temps les doigts de la main gauche qui soutiennent la gamelle remuent constamment, isolément et tour à tour. La main droite qui tient la cuillère remue moins, cependant par moments les mouvements contradictoires sont assez prononcés pour lui faire renverser complètement le contenu de sa cuillère. Le plus souvent toutefois elle porte assez bien la cuillère à sa bouche, quoiqu'elle renverse toujours un peu de son contenu. Elle s'emplit démesurément la bouche, y conserve longtemps ses aliments, en crache souvent une partie, parfois elle avale de travers et elle est prise de toux pendant quelque temps. Elle boit assez facilement en tenant son gobelet à demi plein d'une seule main, sans rien renverser de son contenu ; mais assez souvent elle avale de travers et tousse. Pendant qu'elle boit elle continue à agiter sa main gauche soit vide, soit tenant sa gamelle ou son pain. Les mouvements de la tête et du tronc ne cessent pas pendant qu'elle mange, ils persistent au contraire constamment ; ils sont cependant très atténués, mais de temps à autre s'accroissent de nouveau.

Si on la fait mettre debout les gesticulations sont encore plus étendues que tout à l'heure. Il en est de même lorsqu'elle est assise ; les mouvements choréiques sont alors très prononcés dans les membres inférieurs ; les jambes sont croisées, puis décroisées continuellement, les pieds sont agités de mille manières, les jambes étendues sur les cuisses, fléchies aussitôt après, etc.

Lorsqu'elle marche elle se livre aux gesticulations les plus grotesques.

Son visage est sans aucune expression et tout chez cette malade indique une déchéance intellectuelle profonde. Cependant elle comprend encore assez bien par moments ce qu'on lui dit. Si on lui demande de tirer la langue elle essaie de le faire mais elle ne peut la sortir au delà des lèvres. Elle nous donne, à notre demande, le pain qu'elle tient à la main. Mais elle est incapable de répondre aux questions qu'on lui pose autrement que par quelques monosyllabes, ou par des grognements incompréhensibles. Cependant, si on l'excite un peu, elle répond par des mots orduriers qu'elle prononce très distinctement. Elle est aussi violente et frappe, pour peu qu'on la contrarie, les personnes qui la soignent.

La force musculaire paraît encore assez considérable et égale des deux côtés du corps. La sensibilité cutanée, autant qu'on en peut juger, paraît conservée ; si on la pince elle manifeste par ses grimaces et par ses mouvements de défense qu'elle perçoit la sensation douloureuse. Les pupilles sont égales, moyennes et réagissent bien à la lumière. Les réflexes rotuliens paraissent exagérés également des deux côtés.

Nous l'avons vue une fois endormie, les gesticulations involontaires étaient complètement suspendues ; elles ont reparu dès qu'elle a été réveillée.

L'état de déchéance intellectuelle peut être encore plus prononcé ; les malades en arrivent quelquefois à être confinés complètement au lit, et à ne plus pouvoir s'alimenter seuls, on est obligé de les faire manger, quelquefois même de les nourrir à la sonde. Beaucoup cependant n'arrivent pas à un degré si prononcé de démence. Quelques-uns ne présentent jusqu'à la mort qu'un léger affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence, d'autres même paraissent avoir conservé jusqu'à la fin leur intelligence intacte, quoique leur chorée ait duré de longues années.

IV

MARCHE. — DURÉE. — PRONOSTIC

Nous avons vu déjà en grande partie, en étudiant les symptômes, l'évolution que suivait habituellement la chorée chronique, et l'ordre de succession ordinaire de ses manifestations symptomatiques. La marche de cette maladie nous est donc déjà à peu près connue et nous nous contenterons de rappeler ici ses traits principaux.

La chorée chronique se développe presque toujours lentement et insidieusement ; elle augmente graduellement et progressivement et met de longues années avant d'atteindre son développement complet.

D'habitude ce sont les troubles moteurs qui apparaissent les premiers ; les contractions musculaires involontaires débuts très souvent par la face, surtout par les muscles qui entourent l'orifice buccal, elles s'étendent bientôt plus ou moins rapidement aux membres supérieurs, au cou, au tronc et aux membres inférieurs. Parfois cependant les membres supérieurs paraissent pris avant la face ; tantôt ce sont les doigts et les mains qui sont le siège principal des mouvements, tantôt les épaules. Quelquefois enfin, mais beaucoup plus rarement, les membres inférieurs sont envahis les premiers.

Pendant longtemps les mouvements involontaires restent peu étendus et assez lents, ce sont des mouvements à petit rayon ; plus tard, mais à une époque souvent très éloignée du début, ils deviennent des mouvements à grand rayon, surtout lorsque les malades sont debout, et plus encore lorsqu'ils marchent, ou bien lorsqu'ils sont émotionnés.

Cette extension progressive des mouvements involontaires est d'ailleurs assez variable suivant les cas ; chez quelques

malades les mouvements restent peu prononcés, et à petit rayon pendant très longtemps ; chez d'autres au contraire ils prennent en quelques années un grand développement ; il est assez fréquent de voir les mouvements choréiques, jusque-là peu étendus, prendre une grande extension à la suite d'impressions morales pénibles, de chagrins, ou d'émotions.

Les troubles intellectuels se développent aussi lentement et progressivement, et suivent dans une certaine mesure une marche parallèle aux troubles moteurs. Au début l'intelligence est souvent peu atteinte, les malades sont seulement tristes, sombres, déprimés en raison des inquiétudes que leur donnent leur maladie et de la situation pénible qu'elle leur crée dans la société. Plus tard et graduellement se montrent l'affaiblissement de la mémoire, puis de l'intelligence ; les malades deviennent apathiques, insoucians, et finalement plus ou moins déments.

Quelquefois les troubles mentaux marchent bien plus rapidement et sont déjà très prononcés en quelques mois ou en peu d'années. Parfois même ils apparaissent les premiers et précèdent les troubles moteurs.

Il ne faudrait pas croire cependant que l'affaiblissement mental soit toujours en rapport direct avec l'intensité des mouvements choréiques. Ces derniers peuvent être encore peu prononcés, alors même que la maladie est déjà d'ancienne date, tandis que les troubles mentaux sont très accentués. Par contre les mouvements choréiques peuvent être très développés, ou bien la chorée être déjà très ancienne, sans que l'état mental présente de troubles notables ; il est juste de dire toutefois que cette absence de troubles mentaux dans ces conditions est exceptionnelle.

La *durée* de la chorée chronique est très longue ; dans les observations familiales que nous avons empruntées à MM. Peretti, Huber, Hoffmann, Lannois, et dans les familles de nos malades on voit souvent des choréiques, atteints de leur maladie depuis l'âge de 30, 35 ou 40 ans, arriver à un âge avancé et mourir seulement à 60, 70 ou 80 ans : le grand-

père des malades observés par Huber, choréique lui-même depuis très longtemps, est mort à 86 ans. Nous voyons un grand nombre de malades appartenant à ces familles vivre avec leur chorée 10, 15, 20 ou 30 ans, quelquefois davantage. Cette maladie peut donc avoir une durée extrêmement longue et elle abrège peu l'existence. Cependant lorsque les mouvements choréiques sont très prononcés du côté des muscles de la langue, du voile du palais, et du pharynx ils produisent une difficulté plus ou moins grande de la déglutition, et troublent dans une certaine mesure l'alimentation des malades. Dans certains cas aussi les troubles de la respiration dus aux mouvements choréiques des muscles respirateurs et du diaphragme, peuvent rendre l'hématose insuffisante et, cette cause d'affaiblissement, isolée ou réunie à la précédente, peut compromettre l'existence des malades.

Il faut tenir compte aussi à une époque avancée de la chorée chronique de l'état de déchéance intellectuelle à laquelle sont arrivés les malades.

Leur démence est parfois si prononcée, qu'ils deviennent incapables de s'alimenter eux-mêmes et qu'on est obligé de les faire manger comme des enfants; dans quelques cas même on aurait été obligé de les alimenter avec la sonde œsophagienne. Lorsqu'ils mangent encore eux-mêmes ils avalent gloutonnement, sans prendre la peine de diviser leurs aliments, et si on n'a pas soin de les leur couper en petits morceaux il est à craindre qu'ils ne s'engouent et meurent asphyxiés comme il arrive parfois aux paralytiques généraux ou aux autres déments.

Le *pronostic* de la chorée chronique est donc grave, quoiqu'elle ne menace pas directement l'existence et permette une longue survie. Mais elle compromet l'existence sociale des malades par suite du ridicule qu'on attribue souvent à leurs gesticulations et à cause de l'incapacité dans laquelle ils se trouvent bientôt de travailler. En outre ils sont menacés presque toujours tôt ou tard d'une déchéance intellectuelle plus ou moins prononcée. Ce pronostic est d'autant plus grave que

jusqu'à présent cette affection paraît incurable et qu'on ne connaît pas d'exemple de guérison.

La gravité du pronostic s'étend aussi, en partie, aux descendants des choréiques. Ceux-ci en effet sont souvent menacés de la même affection, et cette menace les poursuit pendant longtemps, puisque jusqu'à leur vieillesse ils sont exposés à devenir choréiques. Il est juste toutefois de dire qu'à partir d'un certain âge, plus ils avancent dans la vie, plus cette prédisposition s'affaiblit ; très marquée en effet de 25 à 26 ans, celle-ci diminue considérablement ensuite et, au delà de 50 ans, il est rare de voir un descendant de choréique atteint de cette maladie. Une autre particularité encore dans la transmission héréditaire de la chorée chronique atténue aussi la gravité du pronostic pour les descendants, puisque nous avons vu que, si un descendant direct de choréique est épargné, ses enfants et petits-enfants restent habituellement indemmes.

En outre de l'hérédité similaire à laquelle sont exposés les descendants de choréiques, nous devons signaler aussi l'hérédité de transformation qui peut donner lieu à diverses autres manifestations de la dégénérescence névropathique. Celle-ci, toutefois, est loin d'être fatale, et très fréquemment de nombreux descendants de choréiques y échappent.

V

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la chorée chronique est en général facile et il est peu de maladies avec lesquelles on pourrait confondre cette affection. Celles qui, dans quelques cas, lui ressemblent le plus, sont la maladie des tics convulsifs et l'athétose double ; mais dans ces dernières années nous avons appris à mieux connaître ces deux maladies, surtout la première et avec un peu d'attention il sera toujours possible de les différencier de la chorée chronique. Nous nous contenterons donc de passer rapidement en revue les diverses affections qui, par quelques-uns de leurs symptômes, présentent certaines ressemblances avec la chorée chronique et nous indiquerons brièvement les différences qui les séparent ; nous insisterons un peu plus sur le diagnostic avec les tics convulsifs et avec l'athétose double.

Les caractères des mouvements involontaires, dans la chorée chronique, permettraient à eux seuls de faire le diagnostic ; rappelons-nous en effet que ces mouvements sont incoordonnés, illogiques et contradictoires, sans rythme et sans systématisation, qu'ils s'accomplissent avec une lenteur relative, avec un certain moelleux, sans brusquerie, sans explosion soudaine, qu'ils ne s'accompagnent pas de contractions, et que les parties qui en sont le siège ne présentent aucune raideur ; ils cessent ou diminuent momentanément à l'occasion des mouvements intentionnels, augmentent d'intensité et de fréquence par les impressions morales et les émotions, se calment par le repos, sans toutefois jamais disparaître absolument pendant l'état de veille ; le sommeil les fait d'habitude cesser complètement. Si à ces caractères on ajoute ceux tirés de l'évolution de la maladie, on aura tous les

éléments nécessaires pour reconnaître la chorée chronique et la différencier des autres affections plus ou moins semblables; elle se développe habituellement d'une manière lente et progressive, par exception elle peut apparaître rapidement à la suite d'une violente émotion; elle aboutit presque toujours à un affaiblissement plus ou moins marqué des facultés intellectuelles, pouvant aller jusqu'à la démence; très fréquemment il existe dans la famille des malades d'autres personnes atteintes de la même affection.

Voyons maintenant comment ces caractères permettent de la distinguer des autres maladies avec mouvements involontaires ou incoordonnés, ou avec tremblements.

Cl. King pense que la maladie avec laquelle la chorée chronique est le plus facile à confondre est *l'ataxie locomotrice*.

Cette confusion est, croyons-nous, bien facile à éviter. L'ataxie ne présente pas de mouvements involontaires au repos, c'est seulement lorsqu'il veut faire un mouvement que l'incoordination se dévoile. Lorsqu'il est debout, l'ataxie, dont la maladie est arrivée à une période déjà avancée, présente souvent de petites oscillations du tronc d'avant en arrière ou sur les côtés, mais alors le tronc oscille d'une seule pièce au lieu de présenter les mouvements si variés et si multipliés des choréiques. Par l'occlusion des yeux les oscillations des ataxiques augmentent considérablement tandis que chez les choréiques les mouvements ne changent pas et que la station reste aussi facile qu'auparavant. Quelquefois les choréiques lancent en marchant les jambes un peu comme le font les ataxiques (Lag., observ. XXI), mais ils ne frappent pas le sol du talon, et si on est un peu familiarisé avec la démarche ataxique on en reconnaîtra rapidement les différences; de plus les autres mouvements involontaires de la chorée augmentent pendant la marche du côté des membres supérieurs, de la tête et de la face. D'ailleurs on retrouvera dans le *tabes* des symptômes qui font défaut dans la chorée: douleurs fulgurantes, troubles vésicaux, symptômes oculaires, etc.; en outre dans le *tabes* les

réflexes rotuliens sont abolis, tandis qu'ils sont conservés, presque toujours même augmentés, dans la chorée chronique.

L'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich, présente peut-être plus de points de ressemblance avec la chorée chronique. Toutes deux en effet sont fréquemment des affections familiales et héréditaires ; la maladie de Friedreich présente non seulement de l'incoordination motrice mais encore, même au repos, une sorte d'instabilité continuelle dans la position de la tête, du tronc et des membres ; la démarche est mal assurée et titubante, enfin la parole est très altérée. Mais en analysant ces divers symptômes on trouvera des différences qui permettront de distinguer l'une de l'autre la maladie de Friedreich et la chorée chronique. En effet les mouvements involontaires dans la maladie de Friedreich, pendant l'état de repos, sont des mouvements portant sur tout un membre, ou sur un segment de membre tout entier, un besoin de changer de place, une sorte d'instabilité de position, et non pas de petits mouvements de détail comme dans la chorée chronique, ils ne sont pas aussi multipliés, aussi variés, aussi irréguliers que dans cette dernière. L'incoordination motrice apparaît surtout à l'occasion des mouvements intentionnels ; nous savons que dans la chorée chronique les mouvements involontaires diminuent au contraire à cette occasion. Dans la maladie de Friedreich la préhension des objets se fait d'une manière particulière, la main plane pour ainsi dire pendant quelque temps au-dessus de l'objet avant de le saisir, il n'en est pas de même dans la chorée chronique. Les troubles de la marche dans l'ataxie héréditaire augmentent par l'occlusion des yeux ; la station debout peut aussi être troublée par le même procédé ; nous savons que le signe de Romberg n'existe pas dans la chorée chronique. La parole dans la maladie de Friedreich est surtout scandée, lente et traînante et ressemble beaucoup plus à celle de la sclérose en plaques qu'à celle de la chorée chronique. En outre dans la maladie de Friedreich les réflexes rotuliens sont abolis ; ils sont plutôt

exagérés dans la chorée ; le nystagmus est assez fréquent dans la première, il fait défaut dans la seconde.

Enfin la maladie de Friedreich apparaît dans l'enfance et l'adolescence ; la chorée chronique se montre surtout chez l'adulte.

Nous insisterons peu sur le diagnostic différentiel de cette affection et des *autres maladies avec tremblements*. Le fait seul de se trouver en présence d'un tremblement, c'est-à-dire d'oscillations rythmiques et régulières de part et d'autre de la position normale, suffira pour faire écarter l'hypothèse de chorée, affection dans laquelle les mouvements sont irréguliers, contradictoires. On pourra éviter ainsi, par ce seul caractère, la confusion avec les tremblements toxiques (tremblement alcoolique, mercuriel, etc.), le tremblement hystérique, le tremblement sénile, etc.

Dans la *paralysie agitante* la présence d'un véritable tremblement, l'attitude spéciale des malades, leur air *soudé*, leur masque immobile et *figé*, la raideur de leurs membres et de tout leur corps empêcheront une méprise. Si dans quelques cas l'attitude de la main chez les choréiques ressemble un peu à celle des paralytiques agitants, cette ressemblance n'est que grossière, les mouvements des doigts ont une irrégularité qui ne se retrouve pas dans la maladie de Parkinson. La démarche des choréiques avec propulsion momentanée, entrecoupée par des arrêts brusques, des gesticulations extrêmement variées, des déviations de côté et d'autre de la ligne droite, ne ressemble en rien à celle des paralytiques agitants avec propulsion régulièrement accélérée.

Dans la *sclérose en plaques* le tremblement manque habituellement au repos, ou bien n'existe que du côté de la tête et du tronc, tandis qu'il acquiert une étendue considérable à l'occasion des mouvements intentionnels ; c'est le contraire dans la chorée chronique. Si la démarche est titubante elle est de plus habituellement spasmodique dans la sclérose en plaques ; cet élément spasmodique manque dans la chorée, mais nous y voyons les gesticulations augmenter par synci-

nésie. Les troubles de la parole consistent, dans la sclérose en plaques, en une prononciation lente, traînante, scandée et non dans des arrêts brusques au milieu d'une phrase ou d'un mot, ni dans du nasonnement ou une prononciation confuse, empâtée, comme dans la chorée chronique. Ces deux affections sont donc faciles à distinguer l'une de l'autre et nous croyons inutile d'insister davantage sur les caractères qui les séparent; nous signalerons cependant encore que le nystagmus, fréquent dans la sclérose en plaques, fait défaut dans la chorée.

On évitera aussi facilement de confondre la chorée chronique avec les autres espèces ou les autres variétés de chorée.

La *chorée de Sydenham* (chorea minor), dans sa forme commune, est surtout une affection de l'enfance et de l'adolescence, la chorée chronique au contraire une affection de l'âge adulte et de la vieillesse. Cette règle cependant souffre des exceptions, nous avons vu en effet que la chorée chronique pouvait se rencontrer dans l'enfance et l'adolescence et que la chorée commune était quelquefois tardive et pouvait atteindre les adultes et parfois les vieillards. L'évolution de la maladie pourra fournir seule les éléments du diagnostic; la chorée commune guérit au plus tard en quelques mois, la chorée chronique persiste indéfiniment. Cependant la chorée commune, par une série de récidives successives, paraît se prolonger quelquefois de longs mois et on peut craindre dans ces cas de se trouver en présence d'une chorée chronique; mais en interrogeant avec soin les malades ou leurs parents on apprend que la chorée a cessé par intervalles pour réparaître quelque temps après. En outre de l'évolution un autre caractère est susceptible de conduire au diagnostic entre une chorée aiguë et la chorée chronique: c'est, dans cette dernière, la diminution ou la cessation momentanée des mouvements choréiques à l'occasion des mouvements intentionnels, tandis que dans la chorée aiguë les mouvements voulus augmentent le plus souvent le désordre musculaire. Ce caractère cependant n'est pas absolu, car dans quelques cas légers

de chorée commune nous avons retrouvé cette diminution des mouvements involontaires; on la trouve aussi assez fréquemment au début de la chorée, plus souvent peut-être encore à son déclin.

Nous ne chercherons pas à différencier la chorée chronique de la *chorée des vieillards*; nous avons vu en effet plus haut que la chorée que l'on observe chez le vieillard peut quelquefois suivre une marche aiguë et se terminer en quelques semaines ou en quelques mois par la guérison, mais que bien plus souvent elle suit une marche chronique et rentre dans la forme que nous étudions. De même nous ne chercherons pas à établir un diagnostic entre la variété de *chorée chronique héréditaire* et celle sans hérédité; il ressort des observations que nous avons rapportées que ces deux variétés ne présentent pas de différences et appartiennent à la même maladie.

La *chorée hystérique*, chorea major, chorée rythmique, ne présente de commun avec l'affection que nous étudions ici que le nom. La confusion entre ces deux espèces de chorée est impossible; en effet la chorée hystérique se montre le plus souvent par accès, comme les attaques hystériques convulsives, les mouvements sont rythmiques, représentent des mouvements systématisés divers (chorée saltatoire, malléatoire, nataatoire, etc.); les accès peuvent être provoqués parfois par la compression ou l'excitation de points hystérogènes; souvent ils peuvent être arrêtés par le même procédé; enfin il existe souvent en même temps d'autres manifestations hystériques et des stigmates de cette névrose. La chorée hystérique au lieu de revenir par accès peut aussi exister d'une façon continue, en présentant par moments des exacerbations, mais les caractères des mouvements restent toujours les mêmes, ils sont rythmés et systématisés. Enfin quelquefois la chorée hystérique simule plus ou moins par ses mouvements la chorée de Sydenham vulgaire. Mais dans tous ces cas la chorée ne persiste pas indéfiniment; comme la plupart des autres manifestations hystériques elle présente une grande

tendance au changement, elle peut disparaître subitement et être remplacée ou non par des manifestations hystériques d'un autre genre.

Les *chorées symptomatiques* pourraient être confondues plus facilement avec la chorée chronique. Comme celle-ci en effet elles peuvent être d'une durée très longue. Mais elles sont exactement localisées à une moitié du corps, ce qui est très rare dans la chorée chronique ; dans les cas où cette localisation s'y rencontre on retrouve presque toujours aussi quelques mouvements dans l'autre côté (Viol..., observ. XIX). De plus l'hémichorée symptomatique est presque toujours associée à une hémiplégie soit motrice, soit sensitive, le plus souvent à la fois motrice et sensitive ; quelquefois l'hémichorée précède l'hémiplégie, le plus souvent elle la suit. En interrogeant les malades on apprend fréquemment que le début de la maladie a été marqué par une attaque apoplectiforme ; celle-ci cependant peut manquer dans quelques cas, en particulier si les accidents sont dus à une tumeur cérébrale qui s'est développée lentement. Les réflexes tendineux sont habituellement exagérés du côté où existe l'hémichorée symptomatique, tandis que de l'autre côté ils restent normaux ou sont peu exagérés. Les mouvements involontaires sont presque toujours moins variés, moins illogiques, et moins contradictoires dans l'hémichorée symptomatique que dans la chorée chronique ; souvent ils sont peu étendus au repos tandis qu'ils deviennent très prononcés à l'occasion des mouvements volontaires. En tenant compte de ces caractères et de ces différences on ne confondra pas une hémichorée symptomatique avec la chorée chronique.

Nous ne parlerons pas du diagnostic avec l'athétose unilatérale symptomatique ; la lenteur des mouvements de l'athétose, leur forme particulière suffisent pour faire le diagnostic. En outre, lorsque cette maladie date de l'enfance, il existe souvent aussi des déformations et des arrêts de développement des membres qui sont le siège des mouvements athétosiques.

Dans ces dernières années on a décrit une nouvelle affection caractérisée par des mouvements involontaires. Friedreich qui l'a signalée le premier en 1881 lui a donné le nom de *Paramyoclonus multiplex*; quelques années après M. Maire faisait connaître en France cette nouvelle maladie et en publiait la première observation française recueillie sur un malade de la Salpêtrière (*Progrès médical* 1886). Depuis de nouvelles observations ont été publiées; on en possède actuellement une vingtaine de cas. Néanmoins c'est une affection encore peu connue et dont la place dans les cadres nosologiques reste assez mal déterminée. On avait cru tout d'abord qu'elle épargnait les muscles de la face, mais dans des observations ultérieures, on a reconnu que les muscles de la face pouvaient être atteints, aussi ce caractère ne saurait la différencier de la chorée chronique. Mais les mouvements involontaires dans le paramyoclonus sont différents de ceux de la chorée, ils ne se produisent que par intervalles irréguliers, au lieu d'être continus comme dans la chorée; on peut les provoquer par des excitations diverses, excitations de la peau, percussion des muscles, etc.; les secousses musculaires sont brusques, comme les contractions provoquées par une décharge électrique; souvent il existe des contractions musculaires, incomplètes, fibrillaires ou fasciculaires, qui se dessinent sous la peau, mais sont insuffisantes pour produire un mouvement. Aussi est-il facile, d'après ces divers caractères, de ne pas confondre le paramyoclonus avec la chorée chronique.

Il est souvent plus difficile de différencier la chorée des *tics convulsifs*, et avant que les travaux de Gilles de la Tourette et de G. Guinon et les leçons de M. Charcot (1) aient bien fait connaître cette maladie, la confusion a été commise plus d'une fois.

1. Charcot. *Riforma medica* 1885, nos 184, 185 et 186; *Sem. med.* 1886, n° 37. Gilles de la Tourette. *Arch. Neurol.* 1884, n° 22. *Ibid.* 1885, nos 25 et 26; G. Guinon. *Rev. de med.* 1886, 1. *Ibid.* 1887; *Gaz. des hôp.* Diagnostic des chorées. 1887, p. 949.

Lorsque les tics sont localisés à la face ou aux membres supérieurs on pourrait se croire en présence d'une chorée chronique, qui commence le plus souvent, comme nous l'avons vu, par la face, les épaules, les mains et les doigts, peut rester longtemps à ce degré de développement et ne s'étend que lentement au reste du corps. Lorsque les tics sont plus étendus et généralisés on peut hésiter encore et penser à une chorée plus avancée et plus intense. Ce qui rend encore la confusion plus facile, c'est que les tics se transmettent souvent par hérédité, comme la chorée chronique, qu'ils ont une longue durée et se prolongent fréquemment toute la vie. Mais un examen attentif des mouvements des malades et la connaissance d'autres particularités symptomatiques permettront de faire le diagnostic. En effet, dans la maladie des tics les mouvements sont brusques, rapides, instantanés : ils n'ont pas ce moelleux qu'on observe dans la chorée ; ils se répètent toujours les mêmes et dans un même ordre au lieu d'être continuellement changeants et sans ordre ; comme l'a montré Guinon ils ne sont pas incoordonnés mais sont la représentation ou la caricature de gestes naturels : clignotement, reniflement, crachotement, action de se frapper le front, le visage, la poitrine, etc., élévation des bras comme dans un mouvement de défense, etc., etc., ils sont donc systématisés ; ils ne sont pas continus mais surviennent par accès plus ou moins répétés et plus ou moins longs ; les malades peuvent par un effet de leur volonté les arrêter pendant un temps parfois très long, mais l'effort qu'ils font pour dominer leurs tics et les dissimuler aux personnes présentes s'accompagne habituellement d'un sentiment d'angoisse très prononcé, puis à la suite il se produit une sorte de décharge et leurs mouvements éclatent pour un temps, avec plus d'intensité et plus d'étendue. Cette possibilité qu'ont les tiqueurs d'arrêter par la volonté leurs gesticulations a pour effet de leur permettre d'accomplir sans troubles des actes intentionnels, mais alors leurs mouvements involontaires sont complètement suspendus ; il n'en est pas absolument de même dans la chorée, nous avons vu, en

effet, que chez les choréiques l'influence de la volonté pouvait arrêter momentanément leurs gesticulations et leur permettre d'accomplir tel ou tel acte déterminé, mais les gesticulations ne s'arrêtent que dans les parties qui prennent une part directe à l'action voulue, elles continuent, augmentent même par syncinésie dans les autres parties du corps. Ainsi par les seuls caractères des mouvements involontaires on pourra déjà distinguer la maladie des tics de la chorée chronique. L'évolution de la maladie et d'autres manifestations symptomatiques constituent de nouvelles différences. La maladie des tics remonte habituellement par son début à un âge peu avancé, à la seconde enfance ou à l'adolescence, tandis que la chorée chronique est exceptionnelle à cette époque de la vie et se montre surtout dans l'âge adulte. En même temps qu'ils se livrent à leurs gesticulations, les tiqueurs profèrent souvent des exclamations, ou des mots entiers, qui varient suivant les malades; il n'en est pas de même chez les choréiques; ceux-ci laissent entendre quelquefois des bruits divers, mais ils sont produits directement par leurs mouvements involontaires; tels sont des claquements de la langue contre les parois buccales, des bruits respiratoires pharyngés ou laryngés, etc.

Les mots que les tiqueurs répètent malgré eux sont souvent des mots orduriers, des expressions grossières, c'est ce que Gilles de la Tourette a désigné sous le nom de *coprolalie*; les mêmes malades sont quelquefois portés à répéter involontairement les mots qu'ils entendent ou les gestes que l'on fait devant eux, *écholalie*, *échokinésie*; rien de semblable ne se rencontre dans la chorée. Enfin l'état mental dans ces deux affections est bien différent; chez les malades atteints de tics convulsifs il est fréquent de rencontrer, des *idées fixes*, des troubles émotifs divers, mots obsédants, arithmomanie, agoraphobie, claustrophobie, folie du doute, délire du toucher etc; ce qui domine chez les choréiques est un affaiblissement graduel des facultés intellectuelles aboutissant plus ou moins rapidement à la démence.

Nous avons eu l'occasion de voir récemment, dans le service de M. le professeur Charcot, une malade atteinte de tics convulsifs, dont il a fait le sujet d'une leçon. Elle ressemblait beaucoup au premier abord à une choréique en raison de la généralisation et de la presque continuité des mouvements involontaires, mais en analysant de plus près ceux-ci on pouvait reconnaître bientôt qu'il s'agissait d'une maladie des tics ; elle présentait aussi quelques-unes des manifestations symptomatiques que nous venons de rappeler et qui sont communes chez ces malades.

OBSERVATION XXVI

Femme de 21 ans. Tics convulsifs généralisés, très étendus et presque continus simulant au premier abord la chorée (1).

La nommée X... femme Legr..., âgée de 21 ans, s'est présentée à la consultation de la Clinique des maladies du système nerveux le 24 avril 1889. Pendant tout le temps qu'elle est en notre présence elle se livre à des mouvements involontaires très étendus, généralisés à presque tout le corps, continuels, et ressemblant beaucoup à première vue à ceux d'une chorée commune de grande intensité. Ces mouvements sont très marqués dans les membres supérieurs, les épaules, la face, le cou et le tronc ; ils s'étendent aussi par moments aux membres inférieurs. Les épaules notamment sont fréquemment soulevées, portées directement en haut ou projetées en même temps en avant : les bras et les mains sont lancés dans diverses directions, le plus souvent vers le front, la poitrine ou l'abdomen, la tête est renversée en arrière ou sur les côtés, la bouche, le front et les sourcils sont le siège de grimaces variées. Par moments les bras restent plus tranquilles, mais les mains appuyées fortement sur les cuisses sont agitées de petits mouvements, les doigts remuent séparément, ou bien l'on voit les tendons extenseurs se dessiner sous la peau. La malade nous apprend que ces mouvements involontaires existent depuis longtemps, depuis l'âge de 12 ans environ, mais qu'ils ont beaucoup augmenté il y a trois ans, au moment de son mariage, et surtout quelques mois après, à l'occasion d'une fausse couche. L'an dernier, en avril 1888, elle a eu un enfant, qui a toujours été bien

1. Malade présentée par M. le professeur Charcot au cours du mardi 21 mai 1889.

portant jusqu'à présent. A cette époque les mouvements involontaires se sont encore accentués, et ont toujours été depuis aussi prononcés que maintenant. Ces mouvements involontaires s'accompagnent souvent d'un petit bruit laryngé, expiratoire. Elle peut arrêter ses mouvements pour accomplir certains actes intentionnels, saisir un verre, une cuillère, les porter à la bouche, etc.. Elle peut écrire. Elle tire facilement la langue et la maintient tirée.

En l'examinant avec attention on reconnaît bientôt que ses mouvements involontaires se produisent le plus souvent avec une brusquerie et une instantanéité que l'on ne rencontre pas d'habitude dans la chorée. De plus, on peut reconnaître aussi qu'ils sont dans une certaine mesure coordonnés et systématisés et se répètent fréquemment dans le même ordre. Ils représentent dans leur ensemble des mouvements d'impatience. Assez souvent en outre la malade se frappe le front avec le poing plusieurs fois de suite, assez fort parfois pour déterminer des ecchymoses superficielles.

Lorsqu'elle porte la main à sa poitrine ou à l'abdomen elle saisit en même temps ses vêtements à pleine main et leur imprime un mouvement rapide de va-et-vient comme si elle voulait se gratter. Ses vêtements en sont fréquemment usés et souvent elle les déchire en les tirant comme nous venons de le dire.

En l'interrogeant on apprend aussi que ces mouvements ne persistant pas constamment, ils s'arrêtent par moments et reviennent par accès, très fréquents il est vrai, et souvent très prolongés. Souvent aussi elle peut les maîtriser pendant quelque temps, mais ensuite ils sont d'autant plus forts, et plus précipités.

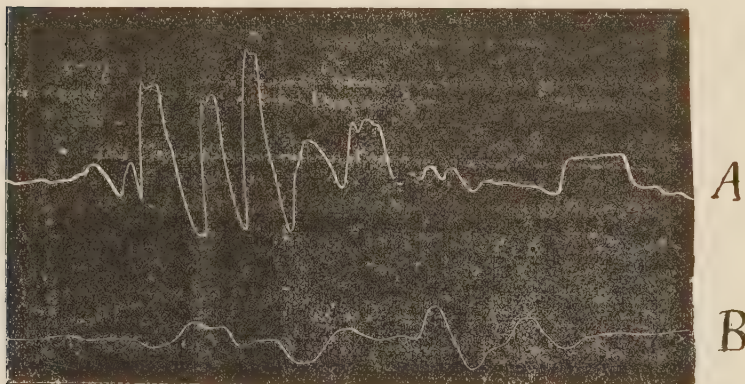
On peut donc déjà par les caractères des mouvements involontaires de cette malade reconnaître que l'on a affaire à une maladie des tics et non à une chorée.

L'étude de son état mental vient encore confirmer ce diagnostic. Depuis longtemps déjà elle est coprolalique ; par moments elle est prise d'envie de prononcer des mots orduriers et ne peut s'empêcher de les prononcer. Elle présente aussi de l'échokinésie ; si l'on imite devant elle, dans les moments où elle est plus calme, les gestes qu'elle a coutume de faire, elle les reproduit malgré elle, et l'on peut provoquer ainsi un accès de mouvements involontaires. Elle présente encore de l'arithmomanie et souvent elle compte les pavés sur lesquels elle marche. Fréquemment il lui arrive de fixer longtemps un même objet, et si à ce moment on vient à la déranger, si par exemple son mari lui parle, elle répond grossièrement : « f...moi donc la paix, je regarde telle chose ». Depuis longtemps déjà elle est violente, et se met pour un rien dans de vives colères. Elle est très peureuse et le soir, avant de se coucher, elle regarde plusieurs fois

dans les recoins de sa chambre pour s'assurer qu'il n'y a personne.

Nous n'avons pu avoir que peu de renseignements sur ses antécédents héréditaires ; son père, marchand de vins, serait atteint depuis une vingtaine d'années d'une paralysie laryngée (?). Sa mère est vive, emportée, colère. Elle a plusieurs frères et sœurs, qui seraient tous bien portants.

Nous reproduisons ici deux tracés que nous devons à l'obligeance de notre collègue et ami Dutil. Ils ont été pris au moyen de l'appareil inscripteur de Marey sur deux malades de la Clinique des maladies du système nerveux, atteintes l'une de maladie des tics, l'autre de chorée chronique, et représentent graphiquement les mouvements involontaires de la tête chez ces deux malades. Le premier, A, montre bien les



Tracés reproduisant les mouvements involontaires de la tête chez une malade atteinte de tics convulsifs, et chez une choréique chronique, enregistrés d'après la méthode graphique de Marey. Le cylindre enregistreur est animé d'une vitesse moyenne et fait un tour en 10 secondes. — A, maladie des tics ; B, chorée chronique. (Communiqués par M. Dutil, interne de la Clinique des maladies du système nerveux.)

caractères de ces mouvements dans le maladie des tics, c'est-à-dire leur brusquerie, leur instantanéité, leur étendue et leur répétition coup sur coup. L'autre, B, nous montre les caractères de ces mêmes mouvements dans la chorée chronique et exprime bien quelle en est la différence ; ils n'ont plus

ici cette brusquerie, cette soudaineté, mais se produisent plus lentement; il ne se répètent pas coup sur coup mais à intervalles plus régulièrement espacés. Tandis que dans le premier les mouvements sont, pour ainsi dire, angulaires, ils sont arrondis dans le second.

Jusqu'à présent aucun des auteurs qui ont étudié la chorée chronique ou la chorée héréditaire ne s'est préoccupé de faire le diagnostic avec l'*Athétose double*. Cette omission peut se comprendre par ce fait que la plupart considèrent la chorée chronique comme une maladie n'atteignant guère que les adultes, tandis que l'athétose double se montre presque toujours dès la première ou la seconde enfance. Mais nous avons vu que la chorée chronique pouvait se rencontrer dans l'enfance (cas de Ohlm..., observ. IV) et dans l'adolescence (Hoffmann); d'autre part l'athétose double pourrait se montrer exceptionnellement dans l'âge adulte (Brousse); de plus, elle ne compromet guère l'existence des malades et alors même qu'elle a débuté dans l'enfance elle peut se prolonger jusque dans l'âge adulte ou dans la vieillesse.

Pour toutes ces raisons nous croyons utile de rechercher les différences qui existent entre la chorée chronique et l'athétose double, afin de pouvoir distinguer ces deux maladies surtout lorsque la chorée chronique se montre dès l'enfance. L'athétose double est une affection encore assez peu connue; à l'heure actuelle on ne compte que 38 observations (1); la première est due à Clay-Schaw (1873); en France diverses observations ont été publiées par Oulmont (2), Brousse (3), Richardièrre (4), et tout récemment par MM. Bourneville et Pilliet (5) Blocq et Blin (6); Déjérine et Sollier (7). Nous avons pu

1. Massalongo. *Dell'atetosi doppia*; Collezione italiana di letture sulla medicina; série V. n° 3.

2. Oulmont. Th. Paris 1878, et *Revue mens. de méd. et de chir.* 1878.

3. Brousse. *Montpellier méd.* 1789.

4. Richardièrre. Th. Paris, 1885.

5. Bourneville et Pilliet. *Arch. de Neurol.* nos 42 et 45, 1887-88.

6. Blocq et Blin. *Rev. de méd.* janv. 1888.

7. Déjérine et Sollier. *Bull. de la Soc. Anat.* juin 1888.

voir à Bicêtre et à la Salpêtrière les cinq malades qui ont fait l'objet de ces trois récentes publications ; nous en avons vu en outre deux autres dont les observations n'ont pas encore été publiées, une jeune fille de vingt et un ans qui s'est présentée à la consultation de la Clinique des maladies du système nerveux et une femme de cinquante-quatre ans, actuellement dans le service de M. Joffroy. C'est d'après ces malades et d'après les observations publiées antérieurement que nous essaierons de déterminer les caractères qui différencient l'athétose double de la chorée chronique. L'athétose double est presque toujours une maladie datant de l'enfance.

Quelquefois on en a constaté l'existence dès les premiers jours de la vie, d'autres fois elle se montre seulement dans les premières années, quelquefois plus tard encore vers dix ou douze ans; un seul cas s'est montré dans l'âge adulte, à quarante-quatre ans (Brousse); c'est exceptionnellement une maladie familiale, le fait n'a été constaté que tout récemment par Massalongo qui a vu trois frères et sœurs atteints de la même maladie. L'athétose double s'accompagne presque toujours de faiblesse intellectuelle et d'imbécillité plus ou moins marquée, il y a cependant des exceptions et dans certains cas l'intelligence est assez développée; le plus souvent la faiblesse intellectuelle ne tend pas à augmenter progressivement comme dans la chorée chronique elle tend au contraire à diminuer et les malades sont susceptibles d'une certaine éducation (cas de MM. Bourneville et Pilliet, etc.).

Au premier abord les mouvements involontaires de l'athétose double ressemblent un peu à ceux d'une chorée chronique de moyenne intensité; ils siègent surtout à la face, principalement aux lèvres et autour de la bouche, et aux membres supérieures et inférieurs, où ils sont plus marqués vers les extrémités (mains, doigts). Au repos ces mouvements sont assez peu prononcés, et consistent surtout en petits mouvements assez lents des doigts, des orteils, des mains, des pieds, des lèvres, des muscles des joues; ces mouvements augmentent beaucoup lorsque les malades sont émotionnés,

lorsqu'ils parlent, ou lorsqu'ils veulent faire un mouvement; les actes intentionnels sont, malgré les mouvements involontaires, en général possibles; mais il existe toutefois une différence d'avec la chorée chronique, c'est que à l'occasion de ces actes intentionnels les mouvements involontaires augmentent beaucoup principalement dans la première moitié du temps nécessaire à l'accomplissement de l'acte; cette augmentation des mouvements involontaires est très appréciable, par exemple, dans l'acte de prendre une cuillère, un verre, et de les porter à la bouche. Mais ce qui distingue surtout l'athétose double de la chorée chronique c'est que, dans la première, les mouvements involontaires ne se font pas avec moelleux, comme dans la seconde; au lieu de s'accomplir avec souplesse, ils s'accompagnent de raideur, de rigidité des parties affectées, il y a une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles. Ces mêmes raideurs, ces contractures existent dans l'accomplissement des mouvements volontaires; elles sont très appréciables aussi dans les muscles de la face surtout lorsque les malades parlent. Au repos les contractures diminuent, mais dès qu'on veut examiner les malades, elles reparaissent de nouveau avec la même intensité; elles ne sont pas cependant d'habitude telles que les malades ne puissent mouvoir leurs membres ou qu'il ne soit possible à l'observateur de changer la position de ceux-ci. Ces contractures finissent par déterminer du côté des membres, principalement aux mains, des déformations articulaires et des déviations des doigts assez semblables à celles qui existent dans le rhumatisme noueux; ces déformations et ces déviations manquent dans la chorée chronique. Par suite de ces contractures il est souvent très difficile d'examiner les réflexes tendineux; lorsqu'on arrive à obtenir un relâchement suffisant de muscles on constate que ces réflexes sont plutôt exagérés.

La marche dans l'athétose double ne ressemble en rien à celle de la chorée chronique, elle est en effet spasmodique, les malades marchent sur la pointe du pied, les genoux rapprochés l'un contre l'autre; les bras sont en même temps habituelle-

ment accolés spasmodiquement contre le tronc, tandis que les avant-bras s'en écartent plus ou moins, servant pour ainsi dire de balanciers, pour maintenir l'équilibre et que les doigts sont agités de ces mouvements involontaires et raides dont nous avons déjà parlé ; la même raideur se retrouve aux muscles du tronc, celui-ci est fortement cambré et les épaules sont rejetées en arrière.

Ces contractures rendent d'ailleurs la marche difficile, parfois même complètement impossible pendant longtemps, et très souvent les malades ne peuvent commencer à marcher qu'à un âge déjà avancé.

La parole aussi est troublée par suite de l'état de contracture des muscles de l'articulation ; mais elle ne ressemble pas à celle de la chorée chronique : elle se rapproche plutôt de celle de la sclérose en plaques, elle est lente, traînante, plus ou moins scandée, souvent un peu nasonnée et gutturale, elle s'accompagne de contractions involontaires très prononcées des muscles des lèvres et des autres muscles de la face dans lesquels on reconnaît facilement l'état spasmodique dont nous avons parlé.

Les malades peuvent tirer la langue plus facilement que dans la chorée chronique et la maintenir tirée, mais elle ne reste pas immobile, change constamment de forme, qu'elle est animée sur place de petits mouvements en divers sens. Parfois il arrive que la langue est presque continuellement maintenue plus ou moins sortie en dehors de la bouche (malades de Blocq et Blin, de Clay-Schaw). MM. Blocq et Blin l'attribuent à l'hypertrophie de cet organe, nous croyons que la contracture de ces muscles joue en outre un rôle important dans cet état. Les deux observations suivantes feront bien ressortir ces caractères différentiels entre l'athétose double et la chorée chronique et montreront qu'il est assez facile de distinguer les deux maladies.

OBSERVATION XXVII (Personnelle).

Femme de 21 ans. Athétose double depuis l'enfance.

La nommée Desf... Angèle, âgée de 21 ans, est entrée à la Salpêtrière, service de M. le professeur Charcot, en mars 1888.

Antécédents héréditaires. — Son père était très bien portant ; il a été tué à 33 ans, pendant le siège de Paris. (Grand-père, mort à 85 ans, était en enfance depuis un an ; grand-mère, morte à 66 ans, était paralysée et démente depuis plusieurs années. 1 frère et 2 sœurs du père sont bien portants et ont des enfants également bien portants).

Sa mère est morte en 1882, d'une fluxion de poitrine à 44 ans ; elle était nerveuse, impressionnable, et probablement hystérique, « elle s'évanouissait pour un rien. » (Grand-père, mort à 73 ans, d'une attaque d'apoplexie ; grand-mère morte à 51 ans de pneumonie. — Une sœur de la mère, 53 ans, a eu des attaques d'nerfs, probablement hystériques ; elle a eu 3 enfants, 2 sont morts en bas âge, l'autre une fille de 27 ans a eu la *chorée* à 8 ans. — Une seconde sœur, 50 ans, est bien portante, mariée, mais n'a pas d'enfants. — Un frère, 47 ans, bien portant ; marié depuis 20 ans, n'a jamais eu d'enfants.)

La malade a eu seulement une sœur, qui n'a vécu que quelques jours.

Antécédents personnels. — Quelques mois après sa naissance sa mère se serait aperçue déjà qu'elle avait moins de force que les autres enfants et qu'elle ne pouvait se tenir droite quand on la portait sur les bras. A un an, on l'a conduite à la consultation de Sainte-Eugénie, parce qu'on avait remarqué également qu'elle n'avait pas de force dans les bras, qu'elle laissait tomber les objets qu'on lui mettait dans la main et ne les portait pas à sa bouche comme le font habituellement les autres enfants. On aurait remarqué aussi qu'elle présentait déjà « du tremblement » des mains.

De 2 ans à 4 ans convulsions à plusieurs reprises ; elle n'en a pas eu depuis. Elle paraît avoir parlé de bonne heure, mais n'a commencé à marcher qu'à 4 ans. D'ailleurs elle marchait très mal, se frappait souvent aux objets environnants, et tombait fréquemment (ses parents même avaient dû matelasser les coins des tables pour éviter qu'elle ne s'y blessât). — Rougeole à 6 ans. Pas d'autres maladies depuis. — Elle est allée à l'école de 8 à 12 ans, elle apprenait facilement et était aussi avancée que les autres enfants de son âge. — Elle n'est entrée qu'une seule fois à l'hôpital, l'an dernier, pour une fracture du radius gauche, qui s'est consolidée normalement.

État actuel. — D'assez grande taille ; sa santé générale paraît bonne ;

elle est cependant un peu pâle et un peu anémique. Son intelligence et sa mémoire sont bonnes ; elle rend bien compte de ce qu'elle éprouve et explique bien ce qu'elle connaît du développement de sa maladie d'après ce qu'elle a entendu raconter à ses parents. Elle sait lire et écrire et a reçu une instruction élémentaire.

On voit, dès qu'on l'examine, que les diverses parties du corps sont le siège de mouvements involontaires, très prononcés surtout à la face, aux mains et aux pieds. Mais ces mouvements au lieu de se faire avec moelleux comme dans la chorée, s'accompagnent de raideur très manifeste des parties qui en sont le siège. Ces mouvements ne persistent pas constamment ; la malade raconte que lorsqu'elle n'est pas émotionnée et qu'elle est au repos ils font défaut, mais ils réapparaissent quand elle veut faire un mouvement. Lorsqu'elle est assise les mouvements involontaires dans les membres supérieurs, sont surtout localisés aux doigts et aux mains. Elle fait effort pour s'y opposer et appuie fortement ses mains sur ses cuisses, ou encore les applique l'une contre l'autre. Malgré cela les doigts sont agités de mouvements alternatifs, de flexion et d'extension, peu étendus et assez irréguliers. En même temps on voit les tendons extenseurs se dessiner sous la peau. Les petites articulations des doigts ne sont pas déformées, mais les quatre derniers doigts sont un peu déviés vers le bord cubital. Si on lui fait étendre les mains et les doigts horizontalement on voit d'abord que les mêmes mouvements involontaires continuent et sont même augmentés, on constate de plus que les phalanges se mettent en extension forcée sur les phalanges et sont un peu subluxées en arrière, principalement du côté gauche. Si nous lui faisons reposer à plat ses mains sur les nôtres, nous sentons très nettement que les articulations des doigts et des poignets sont maintenues dans une certaine rigidité qu'elles conservent pendant l'exécution des mouvements involontaires ; on peut s'assurer facilement que cette rigidité n'est pas d'origine articulaire mais qu'elle est due à un certain degré de contracture musculaire. A la simple inspection d'ailleurs on peut reconnaître déjà cet état spasmodique à la façon dont s'exécutent les mouvements involontaires.

A l'occasion des mouvements intentionnels les mouvements involontaires augmentent et l'état spasmodique est encore plus accusé. Si on lui dit de prendre un verre et de le porter à sa bouche, elle ne peut ouvrir les doigts qu'à moitié, suffisamment cependant à droite pour saisir le verre ; puis, lorsqu'elle le porte à la bouche, on voit que le bras est fortement appuyé contre le tronc tandis que l'avant-bras et la main se dirigent vers la bouche, mais en suivant une ligne brisée irrégulière, secouant le verre, et renversant une partie de son contenu s'il est trop plein. Lorsqu'elle veut boire elle a tou-

jours soin de ne remplir son verre qu'à moitié, et elle se sert d'un verre à pied de préférence à un verre cylindrique; il lui est plus facile en effet de saisir les objets d'un petit volume. De la main gauche les mouvements sont encore plus gênés et la raideur plus prononcée; les trois derniers doigts restent spasmodiquement fermés, elle peut saisir le verre seulement entre le pouce et l'index, et les mouvements involontaires sont tellement accusés qu'elle ne peut le porter à sa bouche. Pour prendre des objets plus petits, se servir d'une cuillère, ramasser une épingle, etc., les mouvements involontaires qui accompagnent le mouvement intentionnel sont les mêmes que précédemment et conservent les mêmes caractères. Cependant elle a remarqué qu'elle portait plus facilement des objets lourds, ainsi elle peut facilement porter un seau plein d'eau; il lui est au contraire impossible de porter en marchant un verre contenant du liquide, si petite qu'en soit la quantité, le verre est tellement agité que le liquide se trouve projeté de tous côtés.

Malgré ces mouvements involontaires elle est encore assez adroite de ses mains, elle peut travailler à l'aiguille, faire du crochet, etc.; elle répare elle-même ses vêtements, brode les initiales sur ses mouchoirs; tous ces travaux sont bien faits mais à la condition d'y passer beaucoup de temps.

Lorsqu'on la regarde, ou si elle est émotionnée, ses mouvements de même que l'état spasmodique augmentent beaucoup, et elle a plus de mal pour travailler. Elle peut écrire, mais seulement avec un crayon; elle nous raconte qu'à l'école elle écrivait aussi vite que ses camarades et pouvait prendre les dictées en même temps que les autres élèves. Lorsqu'elle écrit, les quatre derniers doigts sont fléchis fortement dans la paume de la main et reposent sur le papier par leur face dorsale; elle tient son crayon serré énergiquement entre le pouce et l'articulation phalango-phalangienne de l'index. Aujourd'hui son écriture est assez tremblée, ce qu'elle attribue à l'émotion; habituellement, dit-elle, elle écrit beaucoup mieux. On peut voir d'ailleurs que malgré ce tremblement ses lettres sont plus régulières que celles tracées par les choréiques.

*Je suis malade
depuis mon enfance*

A la face les mouvements involontaires sont très prononcés autour de la bouche ; ils existent par moments au repos, mais apparaissent surtout lorsque la malade parle ou lorsqu'elle rit. Ils ont manifestement le même caractère spasmodique que les mouvements des membres supérieurs. Il n'existe pas de mouvements dans la partie supérieure de la face, aux paupières, au front, ni aux sourcils ; pas de nystagmus ni de mouvements involontaires des globes oculaires. La parole est lente, traînante et un peu nasonnée. La malade peut facilement tirer la langue et la maintenir tirée ; elle peut aussi maintenir la bouche ouverte, mais celle-ci change continuellement de forme par suite des mouvements des lèvres. Quand la bouche est ouverte on peut voir que la langue remue, continuellement sur le plancher de la bouche ; elle ne paraît pas hypertrophiée et à l'état normal elle reste dans la cavité buccale en arrière des arcades dentaires. Le voile du palais ne présente pas de mouvements involontaires ; la déglutition n'est pas troublée.

Aux membres inférieurs il existe aussi des mouvements involontaires surtout marqués aux pieds et aux orteils. Les pieds présentent en outre une légère déformation ; la voûte plantaire est exagérée et les orteils sont habituellement en extension sur le métatarse. Ces mouvements involontaires des membres inférieurs ont aussi manifestement un caractère spasmodique. De plus on peut reconnaître facilement que tous les muscles des membres inférieurs présentent un certain degré de contracture ; si par exemple on essaie d'étendre ou de fléchir les genoux de la malade, on éprouve un certain degré de résistance, que l'on peut cependant vaincre facilement.

La malade aussi peut sans difficulté mouvoir ses membres inférieurs. Mais si l'on veut rechercher l'état des réflexes rotuliens on n'obtient pas un relâchement suffisant des muscles pour procéder avec succès à cet examen. Dans la station debout et dans la marche on retrouve encore le même état spasmodique. Ainsi lorsque la malade marche ses jambes sont raides, rapprochées l'une de l'autre, les pieds sont tournés en dedans et reposent surtout sur leur partie antérieure et sur leur bord externe. En même temps le tronc est rigide, un peu rejeté en arrière, les bras sont appliqués contre le tronc, les avant-bras appuyés contre les parties latérales du ventre, les mains ramenées en avant au niveau de l'ombilic. Les mouvements involontaires persistent dans les mains et à la face ; elle tient toujours, lorsqu'elle marche, quelque chose dans les mains, surtout dans la gauche, ne serait-ce qu'un morceau de papier ; par ce moyen, dit-elle, les mouvements des mains sont très diminués. Elle peut marcher longtemps et faire de longues courses sans se fatiguer. Elle se tient facilement sur un seul pied. Il n'y a pas de signe de Romberg. Le

sens musculaire est normal. Pendant le sommeil les mouvements involontaires sont complètement suspendus.

La sensibilité générale, dans tous ses modes, et la sensibilité des divers sens spéciaux, sont normales. Les réflexes cutanés, et le réflexe pharyngé sont conservés. Le champ visuel n'est pas rétréci; les pupilles sont égales, et leurs réflexes à la lumière et à l'accommodation normaux. Pas de points douloureux à la pression.

Les diverses fonctions organiques s'accomplissent normalement. Le pouls est régulier, de fréquence moyenne; il n'y a pas de lésions cardiaques. Les premières règles sont apparues à 14 ans; elles ont toujours été un peu irrégulières.

L'état mental ne présente aucun trouble notable.

OBSERVATION XXVIII

(Communiquée par M. Joffroy)

Femme de 54 ans. Athétose double datant de l'enfance.

La nommée Duch... Virginie, Marguerite, âgée actuellement de 54 ans, a été admise à la Salpêtrière en 1862; elle est actuellement dans le service de M. Joffroy depuis le 28 juillet 1887.

Son père était potier à Paris; il est mort à 70 ans en 1875 d'une attaque d'apoplexie; il était d'une bonne santé et ne paraît pas avoir eu de maladie nerveuse, ni de rhumatismes. Une sœur du père est morte il y a longtemps déjà: elle avait des enfants bien portants, mais depuis longtemps la malade ne les a pas revus.

Sa mère est morte, il y a trente-quatre ans, d'une pneumonie; elle ne sait à quel âge; elle n'avait pas de maladies nerveuses.

La grand-mère maternelle est morte à 89 ans.

La mère avait deux frères, morts maintenant, mais sur lesquels nous n'avons pas de renseignements.

La malade était fille unique: elle ne s'est pas mariée.

Elle a entendu dire à ses parents qu'elle avait toujours été atteinte de sa maladie qui paraît donc être congénitale ou s'être développée tout au moins dans les premiers temps de l'existence.

Elle n'a commencé à marcher qu'à 8 ans et elle ne pouvait marcher que si on la tenait par la main. Jamais elle n'a eu de maladies dans son enfance; jamais de convulsions, pas d'attaques de nerfs.

De 8 à 14 ans elle est allée à l'école; elle a appris facilement à lire, mais elle n'a pu apprendre à coudre, ni exercer aucun métier et elle a toujours été soignée chez ses parents jusqu'à 23 ans. A cette époque elle a été placée dans le service de M. Baillarger à la Salpêtrière, où

elle est restée deux ans, mais comme elle était calme, tranquille et suffisamment intelligente, M. Baillarger ne l'a pas maintenue avec les aliénées. Quelque temps après, elle était admise à la Salpêtrière en 1862, à l'âge de 27 ans, dans le quartier de l'hospice où elle est encore maintenant.

Sa mémoire est assez fidèle ; elle raconte bien les diverses phases de son existence dont nous avons pu, pour un certain nombre, vérifier l'exactitude ; mais elle s'exprime avec difficulté par suite des mouvements involontaires et spasmodiques de la langue et des lèvres. Elle raconte qu'elle n'a jamais pu parler plus distinctement.

Etat actuel. A l'état de repos les mouvements involontaires sont très peu prononcés et le plus souvent même manquent complètement, mais dès qu'on la fait parler ou qu'on lui fait exécuter un mouvement ils apparaissent et sont très accusés.

A la face les muscles du côté droit se contractent avec plus d'énergie que ceux du côté gauche, il en résulte que, pendant que la malade parle, la bouche se trouve déviée à droite, le sillon naso-génien de ce côté est plus accentué et la narine droite plus dilatée que la gauche. En même temps on observe des mouvements de latéralité très étendus de la mâchoire inférieure, le menton est alternativement porté à droite et à gauche, de même les commissures labiales. Les ailes du nez aussi sont fréquemment élevées, les sourcils se froncent et se déplissent, les paupières s'ouvrent et se ferment alternativement. Pas de nystagmus. Si on lui fait ouvrir la bouche on constate que la langue se meut très difficilement ; elle est volumineuse et paraît soudée au plancher buccal ; la malade ne peut la tirer au dehors ou soulever la pointe en haut. Cependant elle prononce bien les linguales, ainsi que les autres lettres et les différents mots qu'on lui dit de prononcer.

Mais elle ne peut réussir à lire d'une façon intelligible, c'est parce que, dit-elle, elle est trop émotionnée ; les contorsions des lèvres et de la face redoublent en effet d'intensité, et les mots sont très mal articulés, se confondent les uns avec les autres. De même lorsqu'elle répond seulement aux questions la parole est très nasonnée, confuse, et il est difficile d'arriver à comprendre ce qu'elle dit.

Si on examine la gorge on constate aussi que les muscles du voile du palais participent aux mouvements involontaires.

Les muscles du cou sont aussi animés de mouvements spasmodiques et la tête se trouve portée de divers côtés, inclinée sur l'une ou l'autre épaule, ou tournée tantôt à droite, tantôt à gauche.

Les membres supérieurs sont à peu près tranquilles au repos. Dès que la malade veut faire un mouvement les mains sont projetées de côté et d'autre. Si on lui dit de saisir un objet elle ne le fait qu'avec

difficulté. L'avant-bras à peine étendu se fléchit brusquement et la main se trouve rejetée en arrière ; de plus la main se fléchit brusquement sur le poignet et les doigts se fléchissent avec énergie dans la paume de la main, de sorte que la préhension est très difficile. La malade ne peut arriver à saisir les objets qu'entre le pouce et le bord externe de l'index et elle les laisse échapper facilement.

À gauche cette difficulté dans la préhension des objets est encore plus prononcée qu'à droite. En outre la main gauche, même à l'état de repos, est déviée vers le bord cubital par la contracture des muscles adducteurs ; cette contracture peut être vaincue assez facilement.

Si on fait étendre les mains on observe des mouvements involontaires qui ressemblent de loin au tremblement de la paralysie agitante ; le pouce se meut rapidement au-devant des autres doigts à demi fléchis.

Si on dit à la malade de porter un verre à sa bouche elle exécute ce mouvement par une brusque flexion de l'avant-bras, en même temps la main se fléchit aussi de son côté, de sorte que le verre se trouve projeté d'un seul coup contre le menton. Lorsque la malade mange son potage, elle tient la cuillère fortement serrée entre le pouce et la première phalange de l'index, et le caractère spasmodique de ses mouvements est très manifeste.

La malade ne peut marcher qu'en s'appuyant sur les bords des lits, ou appuyée sur le bras d'une autre personne. La démarche est manifestement spasmodique, les jambes sont rapprochées l'une contre, l'autre, les genoux raides, la pointe du pied tournée en dedans, la malade appuie surtout sur l'avant-pied. Au repos les pieds ont encore de la tendance à se porter en dedans, mais la malade les ramène facilement à leur direction normale. Les jambes aussi conservent leur raideur, mais on arrive facilement à la vaincre et à plier ou à redresser les genoux, à fléchir ou à étendre le pied ; mais cette rigidité empêche de se rendre compte de l'état des reflexes rotuliens.

La sensibilité est normale ; le sens musculaire est conservé. Pas de signe de Romberg. Les fonctions organiques s'accomplissent bien.

Dans certains cas encore il y a lieu d'éviter de confondre la chorée chronique avec la *Paralysie générale*, d'autant plus que dans celle-ci il peut y avoir parfois des mouvements choréiformes (1), tandis que dans la chorée chronique les malades

1. Sage. *Th.* Lyon. 1884.

présentent parfois, en outre de leur affaiblissement intellectuel, des idées de satisfaction parfois même des idées de grandeur (cas de Peretti). Néanmoins avec quelque attention il sera toujours facile de faire le diagnostic. Nous ne ferons que signaler les principales différences entre ces deux maladies. Dans la paralysie générale lorsque les malades parlent, il existe habituellement un tremblement des lèvres et de la langue qui ne se retrouve pas dans la chorée chronique; si on leur fait ouvrir la bouche ou tirer la langue on fait apparaître aussi un tremblement ou des mouvements beaucoup plus précipités que dans la chorée. Les pupilles sont très fréquemment inégales, et réagissent mal à la lumière dans la paralysie générale, cette inégalité pupillaire est beaucoup plus rare dans la chorée, mais elle peut s'y rencontrer; l'othématome aussi peut se rencontrer dans la chorée chronique (obs. I de Hoffmann); aussi ces deux caractères ne sont pas suffisants pour permettre de faire le diagnostic. La parole dans la paralysie générale présente des troubles particuliers différents de ceux de la chorée; dans cette dernière affection la parole est surtout nasonnée, empâtée, ou bien l'articulation est confuse, ou encore on observe des arrêts brusques au milieu d'un mot ou d'une phrase, mais il n'y a pas ces accrocs dans l'articulation des mots, cette prononciation traînante, et cet enchevêtrement des syllabes les unes dans les autres qui donnent à la parole dans la paralysie générale un caractère si particulier. Si dans la chorée chronique arrivée à une période avancée il est fréquent de voir les malades ne plus se plaindre de leur état, présenter même des idées de satisfaction il est très rare de leur voir des idées de grandeur, celles-ci au contraire sont très fréquentes dans la paralysie générale et ont quelque chose de particulier par leur confusion, leur mobilité et leur contradiction, etc. En outre, les renseignements sur l'évolution de la maladie permettront toujours de faire le diagnostic.

VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — PATHOGENIE

L'anatomie pathologique de la chorée, malgré les nombreuses recherches auxquelles elle a donné lieu, reste encore un des points les plus obscurs dans l'histoire de cette maladie.

Les diverses lésions trouvées à l'autopsie de choréiques, lorsqu'il en a été trouvé, sont tellement variables, qu'il est encore impossible à l'heure actuelle, de se faire une juste opinion sur leur valeur respective. Les théories cependant n'ont pas manqué pour interpréter les diverses lésions qui ont été rencontrées et pour chercher à expliquer la cause anatomique ou la cause physiologique de la chorée. Parmi elles il en est une qui a rallié de nombreux partisans et qui est d'autant plus séduisante, au premier abord, qu'elle se fonde sur l'existence de deux ordres de lésions qui se rencontrent en effet assez fréquemment : les lésions de l'endocarde d'une part, et les lésions des noyaux gris cérébraux ou des parties avoisinantes de la capsule interne d'autre part ; c'est la *théorie embolique* qui rattache la chorée à des embolies capillaires des centres nerveux (principalement dans les noyaux cérébraux ganglionnaires ou dans la capsule interne) ; les embolies auraient pour point de départ les lésions cardiaques. Malheureusement les deux ordres de lésions, que nous venons de rappeler, ne sont pas constants et de sérieuses objections ont été opposées à la théorie embolique. Nous ne chercherons pas à exposer ici les nombreuses autres théories qui ont été proposées (1) ; nous rappellerons seulement que tandis que les uns cherchent à expliquer la chorée par des troubles fonctionnels des centres nerveux

1. Voir : Raymond, art. Danse de Saint-Guy. *Dict. encycl. des sc. médic.*

ayant comme cause l'altération dyschrasique du sang, d'autres attribuent ces troubles fonctionnels à l'ébranlement produit par des causes psychologiques diverses, telles que émotions violentes, impressions morales vives, etc. On a encore attribué la chorée à une irritation des centres nerveux dont la nature reste jusqu'à présent inconnue, à une sorte d'instabilité des éléments constitutifs des cellules de la substance grise (Hayden), à des troubles de la réfraction oculaire (Stevens), etc.

Cependant, si toutes ces théories n'ont pas encore réussi à nous faire connaître la raison anatomique de la chorée essentielle, un grand progrès a été accompli il y a une quinzaine d'années dans l'étude anatomique des chorées.

Nous avons, en effet, appris (1), que l'hémichorée symptomatique correspondait à des lésions d'un point déterminé de la partie postérieure de la capsule interne, et nous connaissons au moins une région sur laquelle doivent porter nos investigations dans la recherche des causes anatomiques de la chorée.

Peu d'autopsies de malades atteints de chorée chronique ont été faites jusqu'à présent. Nous n'en connaissons que trois de choréiques chroniques avec hérédité similaire ; l'une rapportée par Huber ; les deux autres par Macleod. Une malade de Huber a succombé encore, quelque temps avant la publication de son mémoire ; l'autopsie a été faite par le professeur Klebs de Zurich, et d'importantes lésions cérébrales ont été rencontrées, mais les résultats complets de l'autopsie n'ont pas été encore publiés.

Nous rapporterons d'abord ici les trois observations de chorées chroniques héréditaires, suivies d'autopsie, dont nous venons de parler. Nous y ajouterons ensuite diverses autopsies de choréiques chroniques, sans hérédité, que nous avons trouvées dans diverses publications.

1. Charcot. *Lec. sur les mal. du syst. nerv.*, t. II ; Raymond, *Thèse de Paris* 1876.

OBSERVATION XXIX (Résumée).

(Huber : *Virchow's Archiv* 1887.)

*Homme atteint de chorée chronique depuis l'âge de 45 ans. Hérité similaire
Mort à 53 ans. Autopsie : Pachyméningite et méningite.*

Conrad Rinderknecht ; père des deux malades dont l'observation est rapportée par Huber.

Bien portant jusqu'à 45 ans ; a été militaire et s'est élevé jusqu'au grade de sergent-major. De retour dans son village il était redevenu cultivateur.

Les mouvements choréiques, qui apparurent à 45 ans, étaient d'abord peu prononcés, mais devinrent progressivement de plus en plus forts. Une fois la maladie bien développée son état était le suivant :

Lorsqu'il était debout il se dandinait en avant et en arrière ; il gesticulait avec un bras (on ne sait lequel) pendant que l'autre restait tranquille. La tête était animée souvent de mouvements d'inclinaison et de rotation. La parole était devenue difficilement compréhensible. L'affaiblissement intellectuel et l'affaiblissement physique devinrent de plus en plus prononcés ; le malade était très glouton : il s'habillait à l'envers, laissait aller sous lui ses urines et ses matières et fut placé en 1863 à l'asile d'aliénés de Zurich puis transféré à l'asile de Rheinau. Le directeur d'alors, M. le professeur Wille, a pu donner sur lui les renseignements suivants : Le malade était d'une faiblesse extrême mais il avait très fréquemment à un haut degré un état d'agitation d'une nature particulière avec impulsion irrésistible pour le mouvement ; il se précipitait alors, les bras levés, sur tout ce qui se trouvait autour de lui, êtres animés ou choses inanimées, en jetant des cris aigus. Dans l'intervalle, moments de stupeur prolongés, et moments pendant lesquels il était tranquille et libre d'esprit. Les accès maniaques avaient le caractère des psychoses épileptiques, mais on n'aurait pas observé d'accès épileptiques proprement dits. Lorsque le malade était pris de ces accès de rage les crises se produisaient de la façon suivante : il se tordait, se roulait, tournait sur lui-même, tombait à la renverse, se mordait, se déchirait, écumait, poussait des gémissements ou des cris. Ces accès duraient de 1/4 à 1/2 heure. Le professeur Wille ne se rappelle pas de détails sur ses troubles choréiques.

Le malade est mort le 24 janvier 1871 et l'autopsie fut faite par le professeur Eberth.

Autopsie. — Corps très amaigri ; deux grandes eschares au sacrum ;

une plus petite dans le dos. Au niveau du trochanter gauche petit abcès sous-cutané, fistuleux.

Voûte du crâne hyperhémie ; diploé conservé. A la face interne du frontal de chaque côté dépôts osseux plats et stratifiés ayant plusieurs pouces de circonférence. La dure-mère présente à sa face interne des stratifications d'un gris jaunâtre pouvant avoir jusqu'à une ligne d'épaisseur ; elles s'étendent des deux côtés sur la plus grande partie du cerveau, mais davantage à gauche et en avant. Méninges molles fortement hyperhémées, infiltrées et troubles de place en place, adhérentes entre les circonvolutions ; partout elles se laissent facilement détacher de la substance cérébrale. Caillots mous et sang demi-fluide dans les sinus. La substance cérébrale ne paraît pas modifiée : les ventricules ne sont pas élargis, leurs parois sont lisses. Pas d'altérations des vaisseaux de la base. Diagnose : Pachyméningite interne. Méningite.

Léger emphysème pulmonaire ; un peu d'œdème du poumon, et un peu d'hyperhémie des lobes inférieurs. Hépatisation lobulaire à la base droite. Des deux côtés, cinq fractures de côtes anciennes. La rate, le foie, les reins, le cœur, ne présentent, à l'exception d'un peu d'atrophie, rien de particulier.

OBSERVATION XXX (Résumée).

(Macleod. *J. of. Ment. sc.* juill. 1881.)

Femme de 66 ans, atteinte depuis l'âge de 60 ans de chorée généralisée. Hérité simalaire. Affaiblissement intellectuel. Mort. Autopsie. Pachyméningite et hématome de la dure-mère du côté gauche.

Isabelle S... 62 ans, femme de ménage à Carlisle, admise à l'asile de Carlisle le 5 décembre 1876.

Son père est mort choréique ; une sœur et deux frères sont choréiques. Elle-même était laborieuse mais « originale ». Elle est atteinte depuis deux ans de sa maladie actuelle et récemment elle est devenue très irritable et violente.

Au moment de son admission son état mental était très affaibli ; elle était maussade et irritable. Sa chorée était généralisée. Les mouvements cessaient pendant le sommeil. Parole choréique. Sensibilité normale. Parésie très marquée des jambes. Etat général bon. Autres organes sains.

Son état reste sensiblement le même jusqu'en janvier 1880 ; à ce moment elle devint beaucoup plus affaiblie. Quoique les deux côtés du corps fussent pris, le droit (bras, jambe et face,) était plus faible.

Les mouvements choréiques continuèrent jusqu'à la mort, mais ils étaient moins intenses et moins fréquents à droite qu'à gauche. Son intelligence s'affaiblit graduellement et pendant quelques semaines elle tomba dans un état de grande stupeur. Elle mourut le 19 août 1880.

Autopsie. — Au-dessus de l'hémisphère cérébral gauche, sous la dure-mère existait un kyste (pachyméningite et hématome) limité par une fausse membrane épaisse et sombre. Ce kyste s'étendait au-dessus de la partie postérieure du lobe frontal et au-dessus de la totalité du lobe pariétal, il contenait du sang grumeleux et fluide. La dure-mère correspondante était très épaissie et congestionnée, la pie-mère, au niveau du lobule pariétal supérieur était épaissie et adhérente. Les circonvolutions frontale ascendante et pariétale ascendante dans leur partie supérieure et celles du lobule pariétal supérieur étaient déprimées et atrophiées. Du côté droit les membranes et les circonvolutions étaient normales. Les vaisseaux du cerveau étaient sains. Les ventricules latéraux étaient dilatés et remplis de liquide citrin surtout à droite. Corps gliomateux volumineux dans les plexus choroïdes. Le cerveau, sur des coupes, était ferme et un peu congestionné. Cervelet et protubérance, fermes, rouges et congestionnés.

La moelle paraissait entièrement normale.

Autres organes sains.

OBSERVATION XXXI (Résumée).

(Macleod, *J. of. Ment. Sc.* 4 juillet 1881)

Femme atteinte de chorée depuis l'âge de 70 ans. Hérité similaire. Affaiblissement intellectuel. Mort à 73 ans. Autopsie: tumeurs de la dure-mère comprimant les zones motrices de l'hémisphère gauche.

Marie B..., 72 ans, femme de ménage à Carlisle. Admise le 22 septembre 1879 à l'asile de Carlisle.

Sœur de la précédente; elle est atteinte de sa maladie depuis plus de deux ans. Auparavant elle était bien portante, laborieuse et tranquille. Elle a présenté un moment d'excitation la veille de son admission.

La chorée était très prononcée et générale. Les mouvements cessaient pendant le sommeil. Il n'y avait pas de troubles de la sensibilité. La malade était très amaigrie, très faible, paralysée des deux membres inférieurs.

Au point de vue mental elle présentait une grande stupeur. Elle devint graduellement plus faible, plus affaiblie des deux côtés du

corps et mourut le 19 janvier 1880. Les mouvements choréiques continuèrent jusqu'à la mort.

A l'autopsie, on trouva plusieurs tumeurs de la dure-mère du côté gauche. La plus volumineuse était de la grosseur d'une châtaigne environ et située à la partie supérieure de l'hémisphère gauche ; elle était entourée de plusieurs petites tumeurs du volume d'un gros pois environ. Ces tumeurs comprimaient les racines de la 1^{re} et de la 2^e circonvolutions frontales, la partie supérieure de la frontale ascendante, la pariétale ascendante, causant une dépression et un amincissement, mais non une complète destruction de la substance grise sous-jacente.

A la partie antérieure de la faux du cerveau se trouvait une autre petite tumeur de la grosseur d'un pois. Ces tumeurs étaient dures, de nature fibreuse. Les artères du cerveau étaient athéromateuses. Le cerveau à la coupe était ferme et pâle et paraissait normal des deux côtés. La moelle épinière ne présentait pas de lésions.

Autres organes sains.

Les observations suivantes se rapportent à des cas de chorée chronique dans lesquels l'hérédité similaire n'a pas été constatée.

OBSERVATION XXXII (Résumée)

(Macleod. *J. of Ment. Sc.* 4 juillet 1881 p. 194).

Homme atteint de chorée depuis l'âge de 49 ans. Affaiblissement intellectuel. Mort à 55 ans. Autopsie. Pachyméningite et hématome de la dure-mère des deux côtés.

James F... 52 ans, marié, fut admis le 3 septembre 1873 à l'asile de Carlisle.

Son père est mort de « paralysie ». Lui-même a toujours été bon travailleur et sobre. Il est devenu graduellement choréique depuis environ trois ans ; il est devenu aussi irritable et parfois violent. Au moment de son entrée il était très choréique. Le tronc, les membres, les muscles de l'expression, la langue et les muscles de l'articulation étaient le siège de spasmes constants et désordonnés. Les gestulations étaient augmentées par les mouvements volontaires, les émotions et toute excitation des sens ; ils cessaient pendant le sommeil. Légère parésie des jambes, un peu plus marquée à droite.

Cependant il pouvait marcher assez bien. La parole était saccadée, et comme il parlait beaucoup sa conversation paraissait assez incohérente. De plus ses gesticulations et ses grimaces contribuaient à le faire paraître plus aliéné qu'il n'était réellement, surtout lorsqu'on l'excitait un peu. En réalité son état mental était celui d'une légère démence avec une très grande irritabilité. La sensibilité était normale. Pas de fièvre, pouls à 72, température à 37°6. Poumons et cœur normaux. Très amaigri par suite d'une mauvaise alimentation.

En quelques semaines il engraisa rapidement et devint plus tranquille et moins loquace. Il resta cependant toujours irritable et enfantin. Jusqu'au commencement de 1875 pas de changement notable. A cette époque il maigrit de nouveau, devint plus choréique et plus dément avec des moments de stupeur.

Divers traitements avaient été employés sans succès: bromure, et iodure de potassium, arsenic, fer, quinquina, etc.

A la fin de 1875 il devint très faible au point de ne plus pouvoir marcher ni se tenir debout. Les mouvements choréiques persistèrent et même parurent augmenter. La parole était très altérée, la mémoire très affaiblie, la stupeur augmenta et il mourut le 18 février 1876. Les mouvements choréiques continuèrent jusqu'à la mort, excepté dans les deux derniers jours où il était tombé dans le coma; les mouvements diminuèrent alors d'intensité et de fréquence. La sensibilité aussi était restée normale.

Autopsie. — Crâne épais et dense. Dure-mère épaissie et résistante.

Au-dessous de la dure-mère kystes (pachyméningite et hématome) s'étendant sur la convexité de chaque hémisphère, au-dessus des lobes pariétaux, et de la partie postérieure des lobes frontaux jusqu'en bas de la scissure de Sylvius. Les fausses membranes tapissant ces kystes étaient anciennes, en quelques points semipurulentes, en d'autres points organisées et contenant des vaisseaux ramifiés. Les kystes renfermaient du sang noir et liquide et des particules floconneuses. La pie-mère sous-jacente était très congestionnée et adhérente aux circonvolutions pariétales. Les vaisseaux méningés étaient dilatés et variqueux; les artères cérébrales athéromateuses. Les corpuscules de Pacchioni étaient nombreux et volumineux surtout à gauche.

Le cerveau paraissait petit; les circonvolutions étaient atrophiées, surtout le lobe pariétal supérieur, où la substance grise était très diminuée. Le cerveau sectionné était ferme et congestionné les espaces périvasculaires très marqués. Peu de liquide dans les ventricules; petits corps gliomateux dans les plexus choroïdes; les parois des ventricules latéraux étaient rouges et granuleuses, la plancher du 4^e ventricule recouvert de granulations larges et épaisses.

Les membranes de la moelle épinière étaient congestionnées ; la moelle dans sa totalité était molle.

Les autres organes étaient sains.

OBSERVATION XXXIII (Résumée).

(J. Maclaren. *Journal of. Ment. sc.*, avril 74. XX, p. 97)

Homme de 38 ans ; atteint de chorée depuis l'âge de 30 ans. Démence. Mort.

Autopsie : Dure-mère et pie-mère épaissies. Atrophie des circonvolutions Petit foyer de ramollissement dans la couche optique droite, etc.

J. C., 36 ans, célibataire, admis à l'asile royal d'Edimbourg le 26 janv. 1874.

Pas de chorée, ni d'aliénation mentale parmi ses parents. Cependant, il y a quelques années un frère plus âgé a été atteint de « fièvre cérébrale » (peut-être accès de manie).

Le malade avait toujours eu une bonne santé avant ces six dernières années ; pas de rhumatisme, pas de traumatisme. Sobre et bon travailleur jusqu'au début de sa maladie actuelle.

Arrêté par la police sous l'inculpation d'ivresse, il avait été considéré ensuite comme aliéné et envoyé à l'asile d'Edimbourg, les symptômes qu'il présentait n'ayant pas cessé après un séjour de 48 heures en cellule. A son entrée il ne présentait ni exaltation, ni dépression, ni affaiblissement mental. La mémoire était bonne et il répondait bien aux questions. Pas d'hallucinations. Il était très pâle et semblait épuisé. Pouls à 60, faible, température à 97°6. Pupilles dilatées. Langue bonne, appétit vorace. Réflexes et sensibilité exagérés. Les membres étaient agités de mouvements choréiques et ne restaient pas tranquilles un seul instant. La tête était continuellement agitée de côté et d'autre. Très grande difficulté pour sortir la langue ou pour la maintenir hors de la bouche. Sa parole difficile lui donnait l'air d'un faible d'esprit, mais à un examen attentif on reconnaissait qu'il s'agissait d'un défaut purement physique.

Le malade racontait qu'il y a six ans il commença à souffrir d'une grave céphalalgie frontale et à présenter par moments des secousses musculaires, celles-ci augmentèrent graduellement au point de le rendre incapable de tout travail et de l'obliger à mendier ; il amassait la foule autour de lui par l'extravagance de ses gestes. Les mêmes accidents ont persisté sans changement depuis six ans.

Traitement : Alimentation tonique, et bromure de potassium. L'état général s'améliora d'abord puis les mouvements choréiques diminuèrent sans cesser complètement.

Macleod (1) a rapporté la suite de cette observation, et l'autopsie de ce malade d'après les notes qui lui ont été communiquées par le docteur Clouston. Le malade resta sans présenter de modifications dans son état depuis l'époque où fut publiée son observation (avril 1874), jusqu'à l'année suivante. A ce moment tous les symptômes mentaux et physiques s'aggravèrent. A la fin de 1875 il tomba en enfance les mouvements choréiques persistant toujours. Il mourut d'épuisement par suite de sa chorée et de gangrène pulmonaire le 16 juillet 1876.

Les altérations constatées à l'autopsie étaient les suivantes : Crâne épais et dur ; corpuscules de Pacchioni volumineux ; dure-mère épaissie et adhérente, pie-mère épaisse, laiteuse et résistante ; hémorrhagie sous arachnoidienne en couche mince recouvrant le lobe moyen des deux côtés, mais dans une plus grande étendue à droite. Atrophie générale des circonvolutions faciles cependant à décortiquer de la pie-mère. Liquide assez abondant dans les ventricules. Substance cérébrale anémiée. Petit foyer de ramollissement au centre de la couche optique droite. Pas de lésions à la base du cerveau. Vaisseaux des enveloppes de la moelle congestionnés, cordon antérieur de la moelle rouge et congestionné.

OBSERVATION XXXIV (Résumée)

(Berkley. *Phila. Med. News*, XLIII, 1883, p. 200)

(Nous n'avons pu nous procurer le travail original et nous en donnons l'analyse suivante d'après Herringham in *Brain*, avril 1888, p. 134).

Femme de 41 ans, atteinte depuis sept ans d'une chorée survenue cinq heures après une vive frayeur, causée par la vue d'un meurtre commis devant elle. La malade devint graduellement démente et mourut à 41 ans.

Autopsie. — Cerveau : dilatation et épaississement des artérioles ; petits points nécrobiotiques autour de nombreux vaisseaux ; corpuscules amyloïdes dans la gaine lymphathique ; vacuoles dans la substance blanche et la substance grise ; varicosités de la gaine de Schwann et absence de cylindre-axes dans les fibres nerveuses ; dégénérescence pigmentaire complète d'un grand nombre de cellules corticales et ganglionnaires avec perte de leurs prolongements.

Dans la moelle altérations semblables, la dégénération cellulaire étant surtout marquée dans les renflements tandis qu'il y avait une sclérose antéro-latérale considérable dans le reste de la moelle.

Cœur gras, sans trace d'endocardite ancienne ou récente.

1. Macleod. *J. of Ment. sc.* 1881, XXVIII, p. 198.

OBSERVATION XXXV. (Résumée)

(G. Mackenzie Bacon. *Journal of Ment. Sc.* Juill. 80. XXVI. p. 253.)

Chorée chronique chez une femme de 57 ans. Mort à 61 ans. Autopsie.
Arachnitis chronique

Une femme de 58 ans, mariée, fut admise en 1886 à l'asile de Cambridge. Elle était atteinte d'état maniaque et de chorée grave qui existait depuis six mois. Elle était très maigre et anémiée. Traitée par le zinc, puis par l'arsenic et d'autres médicaments ; nourriture tonique et fortifiante, elle devint plus calme, reprit un peu d'embonpoint, mais la chorée s'améliora à peine. Elle mourut en 1869. La chorée avait persisté sans interruption pendant près de quatre ans. A l'autopsie : arachnitis chronique, cerveau atrophie, abondante collection de sérosité dans les ventricules.

OBSERVATION XXXVI (Résumée)

(Vassitch. *Thèse* 1883. Observ. XVII)

Femme 41 ans. Chorée depuis l'âge de 34 ans. Affaiblissement intellectuel. Diminution de la mémoire. Irritabilité. Attitude bizarre. Incapacité de travail. Hallucinations : idées de persécution. Accidents hystériques antérieurs. Mort. Autopsie.

T... Catherine. 41 ans, admise le 25 avril 1882 à l'asile Sainte-Anne par le Dr Régis : « Affaiblissement intellectuel avec hallucinations de la vue, idées confuses de persécution. »

Père, mort à 52 ans, irritable et alcoolique. Mère, morte à son retour d'âge à 46 ans, jamais d'attaques. Un frère. 42 ans, et une sœur, 48 ans, tous deux bien portants.

Pas de maladie dans la première enfance : rougeole dans l'adolescence. A toujours été très nerveuse et très irritable. Pas de rhumatisme.

Réglée à 12 ans, à peu près toujours régulièrement. Ménopause il y a un an.

« La malade est agitée constamment de mouvements choréiques les plus accentués et en fait remonter l'origine à un ennui éprouvé il y a déjà sept ans (on lui avait volé ses économies). » Les mouvements choréiques ont débuté par la tête ; ils ont gagné les mains, les bras et le tronc et ils s'accroissent violemment dès qu'on veut les empêcher. La face ne présente pas de contractions musculaires.

En outre couperose du visage qu'elle attribue à un eczéma de vieille date. Nie toute espèce d'habitudes alcooliques. Cependant elle a des insomnies et des cauchemars ; elle voit des fantômes, tombe dans des précipices ; voit son mari qui veut lui faire du mal et des voleurs dont elle dit le nom. A de plus des hallucinations de l'ouïe et entend son mari qui lui parle. Mais tous ces phénomènes sont vagues, peu précis et ne s'accompagnent pas de vision d'animaux.

A aussi des idées très confuses de persécution et accuse le sergent de ville qui l'a amenée d'être un de ses ennemis et de vouloir l'empêcher de continuer la vente de ses crayons.

Pupilles inégales, la droite est plus dilatée que la gauche, cœur normal. — Les troubles intellectuels augmentent avec rapidité ; les mouvements choréiques s'accroissent et la malade meurt le 6 novembre.

A l'autopsie aucune lésion notable ni dans le cerveau, ni dans la moelle.

OBSERVATION XXXVII (Résumée).

(Cazenave de Pau. *Union médic.* 1^{er} mars 1853, citée par Vassitch, th. 1883. Obs. X. et par Nicolas, th. Nancy 1883).

Homme de 55 ans, entré à l'asile le 10 février 1852, atteint de chorée généralisée et des plus caractérisées depuis un temps indéterminé. Affaiblissement des facultés intellectuelles et affectives. Mort dix mois après.

Constitution grêle, sèche : tempérament nerveux, légèrement sanguin. Pas d'alcoolisme. Mouvements choréiques extrêmement prononcés à la face, au cou, au tronc, aux membres. Marche, station assise, préhension des objets impossibles. Yeux en rotation constante ; la parole n'est qu'un son plaintif, confus, inintelligible. Déglutition entrecoupée, brusque, saccadée. Miction tantôt par jets saccadés, tantôt goutte à goutte. Le sommeil a toujours paru agité ; jamais le malade n'a été un instant en repos.

La sensibilité générale est conservée intacte. Respiration libre. Mouvements du cœur d'une régularité parfaite ; pouls faible concentré. Fonctions digestives normales sauf constipation habituelle. Divers traitements inefficaces : oxyde de zinc, opium, strychnine. Bains prolongés.

Autopsie. — Organes thoraciques et abdominaux normaux. Méninges pâles, amincies. Liquide céphalo-rachidien présente une quantité plus considérable que d'habitude. Cerveau pâle, notablement atro-

phié; substance blanche et substance grise généralement peu denses, offrant un commencement relatif de ramollissement.

Ramollissement de la moelle épinière depuis les pyramides jusqu'au 1/3 inférieur de la région dorsale. La substance médullaire dans toute sa moitié antérieure est convertie en une pulpe diffuente, la moitié postérieure présente une densité et une résistance normales. Aussi Cazenave pense-t-il que le ramollissement des cordons antérieurs est le substratum anatomique de la chorée.

OBSERVATION XXXVIII (Résumée).

(P. Tissier. *Soc. Anat.* 8 fév. 1889, p. 1885.)

Femme de 79 ans. Chorée datant de deux ans. Affaiblissement intellectuel. Mort. Autopsie. Ramollissement cortical.

B... Marie, 79 ans, journalière, entre le 7 novembre 1887 à l'hôpital Saint-Antoine, service de M. le professeur Hayem, où elle reste jusqu'à sa mort, le 27 janvier 1889.

Pas d'affections nerveuses, ni d'affections rhumatismales dans les antécédents héréditaires ou personnels. La malade s'était toujours bien portée jusqu'au 2 mai 1886, date à laquelle un de ses fils, habitant avec elle, meurt écrasé. A partir de cette époque, fréquents accès de tristesse et délire mélancolique; affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence.

Il y a un an environ, sont apparus dans les membres inférieurs certains mouvements involontaires, empêchant de maintenir les jambes immobiles. Ces mouvements continuels consistaient en mouvements de flexion et d'extension du pied et de la jambe se succédant sans régularité. Les membres supérieurs ne tardèrent pas à être pris à leur tour: la couture, les ouvrages exigeant une certaine délicatesse de mouvements devinrent impossibles; la malade cassait tout ce qu'elle touchait. Après le membre supérieur les troubles moteurs se généralisèrent au cou puis à la face.

Jamais de paralysies, jamais de troubles de la sensibilité générale ou spéciale.

Etat actuel. — 8 novembre. Malade petite, pâle, émaciée, à peau ridée, flasque jaunâtre. Secousses musculaires spontanées, continues, nullement rythmées, s'exagérant sensiblement dans les mouvements volontaires, ne se calmant pas malgré les efforts de la malade, mais lui permettant cependant d'atteindre le but désiré après de nombreux mouvements accompagnés de grimaces et de contorsions aussi nombreuses que bizarres. Le sommeil fait complètement disparaître les

mouvements et est tranquille, sans rêves, sans cauchemars. Les émotions, le souvenir de son fils surtout les exagèrent. Les contractions se succèdent avec une rapidité bien moindre que dans la chorée de Sydenham; elles passent d'un groupe musculaire à l'autre, se succèdent, se superposent avec une incroyable variété. Les mouvements volontaires sont lents, gauches; le facies successivement triste, gai, grimaçant, forme un tableau d'ensemble difficile à décrire. Selon l'expression topique de Sydenham, les grimaces de la malade semblent combinées pour provoquer le rire. Les mouvements choréiques sont généralisés, étendus à la face, au tronc et aux membres.

La malade réussit avec beaucoup de peine, de grimaces et de mouvements perdus à porter un verre à sa bouche. La marche, difficile, est régulière, non sautillante, quand on soutient la malade.

La parole est difficile, hésitante. La première syllabe vient facilement. Mais il se produit alors une longue pause, pendant laquelle la malade cherche la fin du mot, qu'elle finit par prononcer avec force, comme soulagée. La parole s'accompagne de grimaces et de mouvements d'impatience. Déglutition assez facile.

Force musculaire légèrement diminuée, également des deux côtés. Sensibilité (tact, douleur, température) conservée. Pas de douleurs à la pression le long du rachis. Pupilles égales; vue, ouïe normales. Mémoire très diminuée; intelligence très bornée. Battements du cœur sourds, rapides, pas de souffle net à pointe, cependant le premier bruit n'est pas normal.

Le traitement par l'antipyrine à la dose de 3 gr. pendant un mois produisit une légère amélioration dans les mouvements choréiques, à l'exception de ceux des membres inférieurs. Après la suppression de l'antipyrine, les mouvements choréiques augmentent de nouveau, malgré le traitement par les injections de liqueur de Fowler et les bains sulfureux.

23 décembre : Mouvements généralisés et très intenses. Eschares au sacrum depuis deux jours. Acétanilide à la dose de 1 gr. à 1 gr. 50 jusqu'au 15 janvier; deux enveloppements froids par jour. Amélioration rapide.

8 février : Les manifestations choréiques ont presque complètement cessé, sauf quelques légers mouvements de flexion et d'extension des pieds et des mains. Malade calme, s'habille et mange seule. Parole encore un peu embarrassée. Mémoire et intelligence s'affaiblissent de plus en plus. Souffle au premier temps à la pointe; souffle à la base à maximum à gauche du sternum, frémissement cataire dans les veines du cou. Fer, bains sulfureux.

En avril et mai, nouvelle aggravation des mouvements choréiques

(une trentaine par minute dans les membres) améliorés de nouveau et rapidement par l'acétanilide.

Août : Accès de tristesse, recrudescence des mouvements choréïques, rapidement calmés par l'acétanilide. Réflexes rotuliens peu prononcés.

Fin octobre et commencement de novembre : La malade maigrit et s'affaiblit de plus en plus ; figure fatiguée, teint jaune terreux ; l'intelligence disparaît chaque jour. Le 4 novembre, les mouvements choréïques ont reparu et sont fort intenses, liqueur de Fowler.

1^{er} décembre : Les mouvements choréïformes persistent, mais peu intenses. L'état général remonte un peu.

24 décembre au 27 janvier : La malade s'affaiblit de nouveau ; elle gâte par moments. Accès de mélancolie. Dans les derniers jours, dyspnée que n'explique pas l'état du poumon, un peu de fièvre ; température, 38 degrés. Ni sucre ni albumine dans les urines qui sont un peu urobiliques. Mort le 27 janvier.

Autopsie. — Cœur volumineux. Ventricule gauche notablement dilaté ; parois molles et flasques. Plaques athéromateuses sur les deux lames de la mitrale. Pas trace de lésions récentes. Rien aux valvules sigmoïdes ; rien au cœur droit. Pas de péricardite.

Reins petits, sclérosés, de coloration rouge assez intense.

La moelle, le bulbe, la protubérance, les pédoncules paraissent intacts à l'œil nu. On ne remarque nulle part trace de sclérose descendante. Rien au cervelet.

Pie-mère épaissie, légèrement congestionnée, non adhérente, excepté en certains points de ramollissement cortical. Ces plaques de ramollissement siègent à la face externe des deux lobes occipitaux, et sur la deuxième et la troisième frontales de l'hémisphère gauche.

Le ramollissement est purement cortical ; aucunes altérations macroscopiques dans le centre ovale, la capsule interne, les noyaux gris de la base et les ventricules.

Les vertébrales, les carotides, et les artères cérébrales sont perméables et non athéromateuses.

Ainsi dans la plupart des observations précédentes nous voyons qu'à l'autopsie il a été trouvé des lésions des méninges ou des circonvolutions cérébrales ; dans quelques-unes existent des lésions simultanées ou indépendantes de la moelle épinière. Toutes ces lésions sont trop différentes, et ne sont pas assez nettement définies, pour qu'il nous soit possible

d'en tirer une conclusion positive sur le siège et la nature des lésions de la chorée chronique : quelques-unes de ces observations d'ailleurs sont susceptibles de critique et ne se rapportent peut-être pas absolument à la chorée chronique telle que nous l'avons étudiée. Si nous les avons reproduites ici, c'est que, en l'absence de faits entièrement positifs, que l'avenir seul pourra établir, elles nous permettent de nous faire une opinion hypothétique sur le siège et la nature des lésions anatomiques dans la chorée chronique. Nous sommes en effet portés à penser que ces altérations anatomiques, en raison des manifestations symptomatiques de la chorée chronique, en raison aussi des troubles intellectuels et mentaux qui l'accompagnent, doivent être recherchées dans le cerveau et en particulier dans la substance corticale.

Cette hypothèse n'est nullement en contradiction avec des résultats précédemment acquis et notre connaissance nettement fixée maintenant du siège anatomique habituel des lésions dans les hémichorées symptomatiques. Il est, en effet, parfaitement établi actuellement que ces lésions ont leur siège dans la partie postérieure de la capsule interne, en arrière des faisceaux moteurs, en avant des faisceaux sensitifs.

Mais ne savons-nous pas que des lésions de la substance corticale, d'une part, ou des lésions des fibres qui en partent, d'autre part, peuvent produire des manifestations symptomatiques semblables? Ne savons-nous pas, par exemple, que l'aphasie, qui est le plus souvent produite par des altérations de la couche corticale des circonvolutions, dont nous avons appris à connaître le siège, peut être produite aussi par des lésions sous-jacentes, interrompant le trajet des fibres partant de ces circonvolutions? Des paralysies peuvent être produites par la destruction de certains points des circonvolutions, mais elles peuvent être dues aussi à la destruction des fibres qui en partent soit dans le centre ovale, soit dans la capsule interne, soit plus bas dans les pédoncules, la protubérance, le bulbe, la moelle. Des mouvements choréiques, d'après des recherches récentes, paraissent devoir être attribués à des

lésions siégeant au-dessous de la capsule interne, soit dans les pédoncules, soit dans la protubérance, le bulbe ou la moelle (1). D'autre part, des affections dont les lésions portent principalement sur les circonvolutions cérébrales, la paralysie générale par exemple, s'accompagnent parfois de mouvements choréiques (2).

C'est pourquoi en tenant compte des lésions fréquentes des méninges ou des circonvolutions rencontrées dans les autopsies des choréiques, que nous avons rapportées, prenant aussi en considération les troubles intellectuels et mentaux que présentent tôt ou tard les choréiques chroniques, nous inclinons à penser que les lésions dans cette maladie doivent se rencontrer principalement du côté de la substance corticale des circonvolutions. Quelle peut être la nature de ces lésions ? Existe-t-il des circonvolutions plutôt que d'autres, dont les altérations peuvent donner lieu à la chorée chronique ? Ce sont là autant de points à résoudre et que de nouvelles autopsies permettront sans doute d'éclaircir. Il est en effet à supposer que, par suite de sa longue durée, la chorée chronique doit s'accompagner de lésions matérielles qui seront facilement appréciables. Celles-ci une fois connues, il sera peut-être plus facile de déterminer les lésions de la chorée commune de Sydenham, qui ont échappé jusqu'à présent à nos moyens actuels d'investigation.

M. le professeur Charcot a bien voulu nous communiquer et nous autoriser à reproduire ici l'observation et l'autopsie d'une de ses anciennes malades, morte dans son service de la Salpêtrière en 1865. Cette observation nous paraît d'un grand intérêt et nous montre des mouvements choréiformes liés à des lésions superficielles de la substance corticale du cerveau. Voici résumés ses points principaux :

1. Pierret. *Lyon médical*, 27 mai 1883, p. 420; Foucherand, *Contribution à l'étude de la physiol. path. de la chorée*. Thèse de Lyon, 1883.

2. Sage. *Contrib. à l'ét. des mouvements choréiformes chez les paralytiques généraux*. Thèse de Lyon, 1884. — Voir aussi Herringham, *Chorée chronique héréditaire*. *Brain*, octobre 1888.

OBSERVATION XXXIX.

(Communiquée par M. le professeur Charcot)

Femme de 69 ans, morte de pneumonie. Mouvements choréiques développés au moment de l'invasion de la pneumonie. Encéphalite superficielle diffuse.

La nommée Lag... Marie, veuve B..., née à Haubourdin (Nord), âgée de 69 ans, est entrée à l'infirmerie de la Salpêtrière, service de M. Charcot, le 10 janvier 1865.

A son arrivée, elle est dans un état d'agitation extrême, la face est très rouge, les yeux brillants, elle prononce des paroles incohérentes, ne reconnaît personne; elle s'agit constamment, on est obligé de l'attacher. D'après les renseignements donnés par la surveillante de son dortoir, cette femme a été prise subitement de ces accidents, une heure avant son entrée, à l'infirmerie. Auparavant elle était bien portante; elle toussait seulement depuis quelques jours.

11 janvier : La face est rouge, animée, surtout au niveau de la pommette gauche; la langue est sèche, fendillée, les extrémités bleuâtres et froides. A l'auscultation, on reconnaît l'existence d'une pneumonie au niveau de la fosse sous-épineuse gauche, et des râles disséminés dans le reste des poumons, principalement aux sommets. Température élevée; pouls très fréquent. Albumine dans les urines. *Mouvements choréiformes des mains*. Il est certain, d'après les renseignements obtenus de la surveillante du dortoir, que ces mouvements (dont le caractère a frappé les gens du service puisqu'ils les ont désignés sous le nom de danse de Saint-Guy) ne se sont développés que tout récemment. La malade est un peu moins agitée aujourd'hui; elle répond assez raisonnablement aux questions; elle présente cependant encore un certain degré d'exaltation cérébrale dont on peut indiquer le caractère en consignant une réponse de la malade : D. Quel état faites-vous ? R. Je pénètre dans le sanctuaire des ménages (au lieu de : je suis femme de ménage). — Lavement purgatif. Julep avec kermès 0,15; deux quarts de lavement au musc. Le soir, vers cinq heures, la malade a été reprise d'agitation au point qu'on n'a pu faire l'examen thermométrique.

12 janvier : La nuit cependant a été calme. La face est toujours très rouge, violacée, surtout à gauche. Nez et extrémités chauds. Fièvre élevée. Même état local des poumons. Les mouvements choréiques existent toujours surtout aux mains. L'intelligence de la malade est toujours très troublée; elle ne reconnaît personne; elle prend

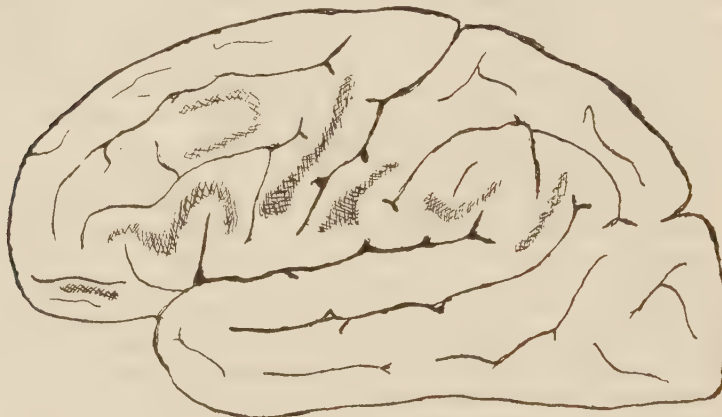
M. Charcot pour le prêtre. — Musc en lavement ; julep avec kermès 0,15. Le soir même état.

13 janvier : La malade a été un peu plus calme cette nuit. Les mouvements choréiques existent toujours. L'intelligence paraît un peu plus nette. — Même prescription.

14 et 15 janvier : L'état reste à peu près le même. La fièvre est toujours assez prononcée. (La température rectale se maintient depuis son entrée entre 38,5 et 39,5.)

16 janvier : La malade est très agitée. Jactitation extrême. Marbrures violacées sur les genoux, les mains, les pommettes ; TR. 41° ; râle laryngo-trachéal (Agonie). Mort dans la nuit.

Autopsie. — *Poumons* : Hépatisation rouge de la moitié supérieure du lobe inférieur du poumon gauche, avec hépatisation grise au centre ;



Les points ombrés, avec des hachures, correspondent sur ce schéma aux points d'encéphalite superficielle au niveau desquels les méninges étaient adhérentes. Sur l'hémisphère cérébral droit on rencontrait aussi des altérations semblables, mais un peu moins étendues.

engouement du lobe inférieur du poumon droit ; le lobe moyen est sain. Au sommet des deux poumons, tubercules et pneumonie chronique, surtout à droite où une bonne partie du lobe supérieur est vert et caséifié.

Cœur : de volume moyen. Cavités gauches remplies d'un sang noir et visqueux ; gros caillots fibrineux décolorés dans les cavités droites. Valvules saines. Parois peu épaisses et molles. Aorte athéromateuse.

Estomac, intestin, foie : normaux ; quelques calculs commençant à se former dans la vésicule.

Reins : présentent une surface grenue et anfractueuse. Kyste dans le

rein droit. Substance corticale mince et comme atrophiée par places surtout à gauche.

Encéphale : Grande quantité de liquide transparent dans les méninges, œdème de la pie-mère. Circonvolutions cérébrales très petites, surtout les antérieures. Les méninges très injectées s'enlèvent avec assez de facilité par grandes pièces et n'adhèrent que çà et là à la substance cérébrale, notamment sur les lobes antérieur et moyen. Aux mêmes points où les méninges adhèrent (représentés par des parties ombrées sur le schéma ci-joint, d'après un dessin pris à cette époque par M. Charcot), la substance corticale présente une coloration rose, couleur hortensia, qui résiste au lavage. Ces altérations sont un peu plus étendues à gauche qu'à droite. Encéphale assez peu volumineux : poids, dépouillé de ses membranes, 4.040.

Ainsi ces lésions cérébrales sont récentes; elles se sont assurément développées en même temps que la pneumonie; elles sont superficielles, localisées dans la substance corticale; elles ont déterminé cliniquement de l'agitation, de l'exaltation cérébrale et des mouvements choréiques. Nous devons remarquer aussi qu'elles sont surtout groupées autour de la scissure de Rolando, et sur les circonvolutions antérieures; l'une de ces plaques d'encéphalite siégeant sur la circonvolution frontale ascendante empiète manifestement sur la région que, quelques années après que cette observation a été recueillie, on a appris à connaître comme le siège psycho-moteur des mouvements du membre supérieur, et chez la malade les mouvements choréiques étaient surtout marqués aux mains. Aussi il ne nous paraît pas douteux que les mouvements choréiques doivent être attribués dans ce cas à ces foyers d'encéphalite superficielle.

Un autre point encore nous a frappé dans cette observation : la malade porte le même nom qu'un de nos choréiques héréditaires (Lag..., observ. XXI), et elle est originaire du même pays. Le père du malade de notre observation XXI, également choréique, ayant perdu de bonne heure ses parents, nous n'avons pu avoir que peu de renseignements sur sa famille. Il est très vraisemblable, étant donnés le même nom, le même lieu d'origine, que la malade de M. Charcot appartenait à la

même famille et était soit une tante, soit une cousine du père de notre malade Lag...S'il en était ainsi, il serait très curieux de voir une prédisposition morbide, restée latente jusqu'alors, se manifester tardivement à l'occasion d'une maladie aiguë et infectieuse. Je sais que dans ce cas, avec la connaissance que nous avons acquise aujourd'hui de la nature infectieuse et microbienne de la pneumonie, on pourrait penser que les foyers d'encéphalite de l'observation précédente étaient peut-être dus à des colonies de pneumocoques. Mais même s'il en est ainsi, ne peut-on pas penser que la prédisposition pathologique ne facilite cette colonisation des microbes dans des parties de moindre résistance? Nous savons qu'il en est ainsi pour bien des maladies infectieuses, qu'à côté de l'élément pathogène microbe il faut tenir compte du terrain, plus ou moins préparé par diverses conditions, parmi lesquelles la prédisposition héréditaire joue un grand rôle (par exemple, la phthisie pulmonaire, etc.).

Dans les cas où la chorée semble se produire sous l'influence de maladies infectieuses ne faut-il pas penser que la prédisposition a aussi une grande importance en facilitant sur telle région, ou sur tels éléments cellulaires affaiblis l'action des microbes ou des produits solubles qu'ils engendrent? Pour essayer de comprendre le rôle de la prédisposition ne pourrions-nous pas avoir recours à une hypothèse semblable à celle que M. le professeur Bouchard a développée pour expliquer l'immunité morbide, mais en en renversant les termes? On sait, en effet, que pour M. le professeur Bouchard, l'immunité pathologique créée par l'invasion antérieure d'une maladie infectieuse doit s'expliquer vraisemblablement par des modifications dans la nutrition intime des éléments cellulaires; ne peut-on pas penser de même que les affections héréditaires produisent aussi des modifications de nutrition des éléments cellulaires et que cette déviation du type physiologique de la nutrition ne se transmette par hérédité et ne crée ainsi la prédisposition qui se manifestera plus complètement et donnera lieu à la maladie si une cause occasionnelle intervient?

VII

TRAITEMENT

Nous avons peu de chose à dire sur le traitement de la chorée chronique. En effet les diverses médications qui ont été essayées jusqu'à ce jour sont restées à peu près sans résultat. Chez nos malades nous avons employé le bromure de potassium à dose assez élevée et prolongée, le chloral, les préparations arsenicales, l'antipyrine, l'électrisation statique, l'hydrothérapie, dans quelques cas les ferrugineux. Nous n'avons pas obtenu de modifications appréciables du côté des mouvements choréiques. Dans certains cas le bromure de potassium ou le chloral ont eu une action favorable pour modifier d'autres troubles concomitants et ont ramené chez quelques malades un sommeil plus tranquille.

D'autres médications ont été aussi essayées sans plus de résultat. Un de nos malades (Dub..., observ. XVI) a été soumis pendant des mois à des applications répétées de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, un autre (Lag..., observ. XX) à des pulvérisations de chlorure de méthyle sur la même région, un autre (Bilb... obs. III) à la suspension. L'antifébrine paraît avoir eu une action favorable dans le cas de Tissier (Obs. XXXVIII.)

Il est juste de dire que dans tous ces cas, comme dans ceux publiés antérieurement la maladie était déjà de date ancienne lorsque le traitement a été commencé. Peut-être au début aurait-on plus de chance d'enrayer la maladie. Il résulte aussi de ce que nous avons vu précédemment que la chorée ordinaire chez les adultes et les vieillards exige toute l'attention du médecin et qu'il faut chercher à l'arrêter le plus tôt possible dans son développement, nous savons, en effet, que,

au lieu de tendre vers la guérison spontanée comme chez l'enfant, elle présente une plus grande gravité et aboutit souvent à une terminaison funeste : peut-être aussi peut-elle être le point de départ d'une chorée chronique.

Les médicaments que nous serions d'avis d'essayer, de préférence aux autres, au début d'une chorée chronique, seraient le bromure de potassium, l'antipyrine, l'antifébrine, les préparations arsenicales, le chloral, et aussi, s'il est vrai que la chorée chronique présente le siège de ses lésions dans la substance corticale du cerveau, des révulsifs (pointes de feu, teinture d'iode, vésicatoires) sur la nuque, le cuir chevelu ; peut-être aussi dans ce cas les iodures seraient-ils indiqués ? Mais il est à craindre, d'après les faits que nous connaissons qu'on ne réussisse pas à arrêter la chorée chronique dans son développement.

CONCLUSIONS

De l'étude qui précède nous croyons pouvoir tirer les conclusions suivantes :

1° Il existe, principalement chez l'adulte et le vieillard, une forme chronique de la chorée. On la rencontre aussi, mais exceptionnellement, chez les enfants et les adolescents.

2° Elle suit une marche lente et progressive, et s'accompagne presque toujours, tôt ou tard, d'un affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire, pouvant aller jusqu'à la démence et la déchéance intellectuelle la plus complète.

3° Le facteur étiologique qui joue un rôle prépondérant dans sa production est l'hérédité nerveuse, soit l'hérédité de transformation, soit surtout l'hérédité similiaire. Dans ce cas la chorée chronique revêt à un haut degré l'aspect d'une maladie héréditaire et familiale. Mais elle peut exister indépendamment de cette hérédité, sans présenter aucun caractère qui la distingue de la variété héréditaire. — La chorée que l'on a appelée chorée héréditaire ou chorée de Huntington, etc. n'est pas une maladie à part, autonome, mais une variété de la chorée chronique.

4° La chorée chronique présente des troubles moteurs de même ordre que la chorée de Sydenham commune ; le plus souvent cependant les mouvements involontaires sont plus lents et dans la plupart des cas aussi moins étendus. — L'influence de la volonté y est aussi beaucoup plus grande, et produit l'arrêt ou la diminution momentanés des gesticulations involontaires à l'occasion des mouvements intentionnels. — Cette influence de la volonté n'est pas un caractère appartenant exclusivement à la chorée chronique héréditaire, elle se montre aussi prononcée dans la chorée chronique sans

hérédité; elle se retrouve également, dans une certaine mesure, dans la chorée de Sydenham commune.

5° La chorée chronique est facile à différencier des autres maladies. Les éléments du diagnostic sont fournis par les caractères des mouvements involontaires, par l'évolution de la maladie, et par la nature des troubles intellectuels qui l'accompagnent habituellement. Il faut éviter de la confondre surtout avec les chorées symptomatiques, la maladie des tics convulsifs et l'athétose double.

6° Quoiqu'elle ne menace pas directement l'existence et permette une longue survie, son pronostic est grave, non seulement en raison de sa marche graduelle et progressive (on ne connaît pas jusqu'à présent d'exemple de guérison d'une chorée devenue chronique), de l'incapacité de travail qu'elle entraîne tôt ou tard, de l'affaiblissement intellectuel et de l'état de démence auxquels elle aboutit, mais aussi en raison de sa tendance à se transmettre par hérédité; elle apparaît en général tardivement dans ses manifestations héréditaires, le plus souvent entre vingt-cinq et cinquante ans.

7° La nature anatomique de la chorée chronique, comme celle de la chorée de Sydenham aiguë, est encore inconnue. Selon toute vraisemblance c'est une affection cérébrale ou cérébro-spinale; nous sommes portés à penser que le siège des lésions anatomiques doit être cherché du côté de la couche corticale des circonvolutions.

OBSERVATIONS

OBSERVATION XL. (Résumée).

(Ewald. *Zeitschr. f. Klin. Medic.* VII. supplément 1887. p. 51)

Femme de 50 ans. Chorée chronique depuis l'âge de 35 ans. Pas d'affaiblissement intellectuel. Hérité similaire.

M^{me} Kraatz, 50 ans.

Père était bien portant, jamais de maladies nerveuses, mort à 85 ans. — Mère, morte à 58 ans d'une affection pulmonaire, était atteinte de la même maladie depuis l'âge de 30 ans environ ; sa chorée était encore plus prononcée que celle de sa fille. — Un frère est mort jeune, à 20 ans. Un autre frère, 54 ans, habite en Amérique, mais ne s'est jamais plaint dans ses lettres d'une maladie semblable. Une sœur, 52 ans, est devenue *choérique* depuis l'âge de 37 ans, mais est moins fortement atteinte. Elle est mariée et a une fille de 30 ans, indemne. — M^{me} Kr. s'est mariée à 29 ans et a eu 5 enfants, 2 sont morts, l'un à 5 mois de diarrhée, l'autre à 5 ans d'une affection ganglionnaire ; les 3 autres 2 filles : 25 et 12 ans, et 1 fils, 14 ans sont bien portants.

Pas de renseignements sur les grands-parents. Parmi les autres parents ni maladie nerveuse, ni affection similaire.

Mère + à 58 ans. **Chorée** depuis l'âge de 30 ans.

1 ^o Fils + à 20 ans.	2 ^o Fils, 54 ans, sain.	3 ^o M ^{me} Kr., 50 ans. Chorée (35 ans). Enfants encore jeun.	4 ^o Fille, 52 ans. Chorée (37 ans). Fille, 30 ans, saine.
---------------------------------	---------------------------------------	--	---

Réglée à 13 ans ; a toujours eu une bonne santé ; grossesses et couches normales ; pas de rhumatisme, pas d'épilepsie.

Début de la chorée progressivement et sans cause, à l'âge de 35 ans (pas de traumatisme, pas de frayeur, pas d'émotions morales, aucun rapport avec les grossesses). Les premières contractions involontaires se montrèrent dans les muscles qui entourent la bouche, puis s'étendirent à toute la face et au reste du corps. Jamais de douleurs,

Etat actuel.—Femme de taille moyenne, forte et bien proportionnée. Paraît plus jeune qu'elle n'est réellement. Intelligence normale. Instabilité musculaire continuelle, qu'elle soit couchée, assise, ou debout, et aussi, mais à un moindre degré, pendant la marche. Petits mouvements de la tête inclinée tantôt sur les côtés, tantôt rejetée en arrière. La bouche est ouverte et refermée rapidement comme pour happer quelque chose, ou bien elle reste fermée et les commissures sont tiraillées latéralement. Le plissement du front et le clignotement des paupières se présentent plus rarement. Elle peut fixer quelque temps avec les yeux, mais bientôt apparaissent des mouvements latéraux des globes oculaires comme dans le nystagmus. La langue est tirée droite, mais rentre presque aussitôt ; elle est agitée de petits mouvements rapides dans l'intérieur de la bouche. Parole libre.

Fortes gesticulations dans les épaules, les bras et les mains : élévation des épaules, abduction et adduction des bras, flexion et extension de la main et des doigts tantôt ensemble tantôt isolément. Mouvements semblables mais plus faibles dans le bassin et les membres inférieurs. Aussi la station debout et la démarche sont incertaines et chancelantes, Pas de signe de Romberg. Tous ces mouvements sont augmentés par les impressions morales. Le tronc et l'abdomen ne prennent pas part aux mouvements involontaires. La respiration est normale.

Pas d'altération appréciable des organes internes ; fonctions végétatives régulières. Règles existent encore. Pas d'hypertrophie des muscles, pas de développement anormal de la graisse.

A l'occasion des mouvements intentionnels les secousses involontaires cessent. La malade saisit un verre d'eau et le porte à la bouche sans le renverser, etc., elle peut s'occuper à de gros travaux, par exemple faire son lit elle-même, mais ne peut accomplir cependant de travaux manuels délicats. La marche aussi est assez sûre et soutenue quoique légèrement titubante. Les secousses involontaires existent sans cesse, mais n'atteignent pas toutefois l'intensité que l'on observe dans la chorée ordinaire. Malgré leur continuité elles ne produisent pas de fatigue. Elles cessent complètement pendant le sommeil.

La sensibilité générale dans ses divers modes et la sensibilité des sens spéciaux sont normales. Pas de lésions oculaires. La puissance musculaire est conservée ; aucune parésie. Aucun point douloureux à la pression. Réflexes rotuliens très forts des deux côtés. Réflexes cutanés à la piqure et réflexes pupillaires normaux. L'excitabilité électrique des nerfs et des muscles est normale pour les deux ordres de courants.

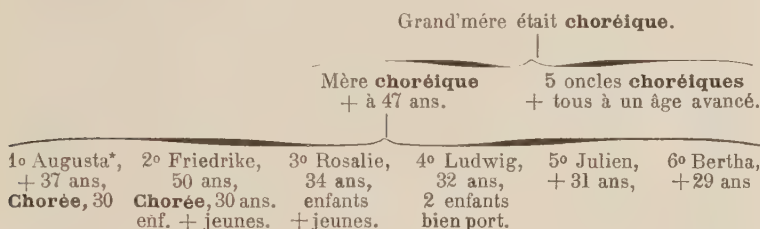
OBSERVATION XLI. (Résumée).

(Ewald. *Ibidem*.)

Femme de 37 ans. Chorée [chronique depuis l'âge de 30 ans. Pas d'affaiblissement intellectuel. Hérité similaire.

Augusta Otto, âgée de 37 ans, célibataire.

Sa grand'mère, sa mère, et cinq oncles maternels, tous morts actuellement, furent atteints de chorée chronique. — Un frère est mort à 31 ans de carie des os ; une sœur à 29 ans de fièvre typhoïde. Trois frères et sœurs encore vivants. Une sœur, 50 ans, est atteinte de chorée ; un frère et une sœur sont indemnes. Tous les choréiques furent atteints vers la 30^e année.



Réglée à 14 ans. Célibataire ; pas d'enfants. En 1872 affection inflammatoire du bas ventre ; pas d'autres maladies.

Apparition de la chorée à l'âge de 30 ans ; début et marche comme dans l'observation précédente. Son affection présente le même tableau symptomatique mais à un degré moindre. Les secousses musculaires sont un peu moins fortes en particulier à la face.

Aucune maladie organique ; pas d'affection cardiaque, pas de chlorose. La patiente est une grande et forte personne. Pas d'affaiblissement ni de troubles intellectuels.

OBSERVATION XLII (Résumée).

(Peretti. *Berl. Klin. Woch.* 1885. n^{os} 50 et 51).

Femme de 59 ans. Chorée depuis l'âge de 54 ans. Troubles mentaux. Hérité similaire (1).

M^{me} Catherine M..., entrée à l'asile d'Andernach le 11 février 1884, à l'âge de 59 ans.

1. Nous avons donné plus haut l'histoire généalogique de cette malade (p. 25)

¶ [Son père, sa grand'mère paternelle, une tante, 5 frères et sœurs, trois cousins germains, ont été atteints de chorée chronique ; plusieurs autres parents présentent des accidents nerveux divers. (Voir l'histoire familiale, et le tableau généalogique).

Pas de maladie grave pendant l'enfance. N'a jamais été réglée. Mariée, n'a jamais eu d'enfants.

Les premiers troubles du mouvement remontent à environ cinq ans, c'est-à-dire à l'âge de 54 ans ; les premiers troubles intellectuels accusés se sont montrés il y a deux ans ; elle est devenue violente, frappait son mari, a essayé de l'étrangler ; elle sortait souvent de chez elle la nuit, tenait des propos sans suite, etc.

Depuis son entrée à l'asile jusqu'en août 1885 son état ne s'est guère modifié ; elle est toujours dans un état d'agitation et d'excitation très prononcées qui rendent difficile l'observation de sa maladie.

De taille moyenne, assez fortement constituée, elle ressemble peu à une femme. Les troubles du mouvement sont très marqués pendant la veille, et s'étendent à tous les muscles volontaires. La tête est agitée de mouvements en avant, en arrière et sur les côtés ; le front est ridé ; les yeux tournés dans diverses directions, mais symétriquement et sans nystagmus ; les paupières sont fermées simultanément ; la bouche est ouverte puis fermée et attirée sur les côtés, la langue tournée de côté et d'autre dans la bouche. La parole est un peu altérée et les mots isolés eux-mêmes sont entrecoupés heurtés non seulement à cause des mouvements de la langue mais aussi par les contractions du diaphragme et des muscles abdominaux. La respiration est irrégulière, profonde, parfois suspicieuse. Le tronc est incliné en avant, en arrière, à gauche et tourné de côté. Les bras sont animés de contorsions diverses, surtout les avant-bras qui sont lancés et tournés dans les directions les plus variées. Les doigts sont animés de mouvements d'extension et de flexion se suivant irrégulièrement. La pression des mains est assez forte, égale des deux côtés. Les mouvements choréiques s'étendent aussi aux membres inférieurs. Cependant la marche est possible sans soutien, mais elle est incertaine, non seulement par suite des mouvements involontaires des membres inférieurs, mais aussi par suite des mouvements du tronc. La station sur un seul pied est possible ; pas de signe de Romberg.

Pendant le repos complet les mouvements diminuent beaucoup ; ils cessent pendant le sommeil ; au contraire ils augmentent quand la malade est émue, lorsqu'elle se sent observée, etc.

Malgré les mouvements involontaires, de petits objets, tels que des aiguilles sont saisis rapidement et sûrement. L'action de boire et de manger se fait bien, sans que rien ne soit renversé, quoique les mouvements continuent dans les autres parties du corps. Cependant

l'écriture est illisible parce que les caractères sont enchevêtrés les uns dans les autres, les lettres méconnaissables. La langue est tirée difficilement et surtout rentrée presque aussitôt. La sensibilité difficile à examiner par suite de l'état mental paraît un peu diminuée (douleur à la piqûre, au pinceau faradique).

Les réflexes patellaires sont forts de deux côtés ; le phénomène du pied existe aussi. Pas de points douloureux à la pression. Aucune anomalie des muscles ni comme volume, ni comme excitabilité faradique.

Les diverses fonctions organiques se font bien ; cependant les règles ont toujours fait défaut, les seins sont très peu développés. Le cœur paraît sain, le pouls est petit, un peu fréquent.

Comme état mental il faut signaler avant tout une grande irritabilité : au moindre propos injures, coups inconsidérés, bris de vitres, etc.

Agitation la nuit, dort mal, pousse des cris, fouille de côté et d'autre ; on est obligé pour la calmer de lui faire chaque soir des injections de morphine. Elle méconnaît son état et sa maladie, se croit capable de travailler ; devient de plus en plus violente, refuse souvent de répondre, parle seule, perd fréquemment le fil de son discours, demande à sortir avec insistance, se plaint de mauvais traitements. Elle croit que son mari est mort, que son âme est perdue ; elle l'a entendu frapper la nuit contre son lit. La mémoire est manifestement affaiblie. Un certain sentiment de satisfaction se dégage de ses paroles sur sa capacité au travail, son mariage heureux, etc. ; mais pas d'idées de grandeur à proprement parler.

Le crâne est légèrement brachycéphale, l'occiput tombe à pic ; le front est très bas.

OBSERVATION XLIII (Résumée).

(Peretti, *Ibidem*, Obser. II).

Femme de 52 ans. Chorée depuis l'âge de 39 ans. Troubles mentaux. Hérédité similitaire

M^{me} Sp..., Maria Anna, née en 1833, mariée à un tailleur de pierres, sœur de la précédente.

Bien portante dans son enfance ; intelligente, apprenait bien à l'école ; domestique ensuite dans diverses places, remplissait ses fonctions à la satisfaction de ses maîtres. Les règles apparurent à 20 ans et furent toujours régulières. Mariée à 28 ans, a eu cinq gros-

sesses normales ; deux de ses enfants sont morts de « fièvre cérébrale. »

Apparition des premiers troubles, moteurs en 1872, à l'âge de 39 ans ; quelques années après, en 1875, à l'âge de 43 ans, premiers troubles intellectuels : négligences et oublis dans son travail, humeur querelleuse. Bientôt elle commence à se plaindre qu'on la volait, se levait la nuit, montait au grenier chercher les voleurs accusait les passants de la voler, prenait elle-même dans la campagne des fruits et du linge, devint de plus en plus violente, n'habitait plus que dans son grenier où elle entassait tout ce qu'elle y pouvait emporter. On dut la faire entrer en novembre 1878 à l'asile d'Andernach. A cette époque, en outre des troubles intellectuels on constate chez elle des troubles moteurs analogues à ceux décrits chez sa sœur. Elle-même en avait conscience et en était gênée dans son travail. On a noté aussi à ce moment un certain degré d'anxiété produit par la vue de ciseaux ou de couteaux, mais elle se remettait rapidement et pouvait se servir de ces objets pour coudre, éplucher les légumes, etc. La parole était monotone, entrecoupée et hésitante ; la langue était difficilement tirée. L'écriture était tremblée et souvent la liaison manquait entre les lettres. Pas de troubles de la sensibilité ; pas d'affaiblissement musculaire. La pupille droite est plus large que la gauche.

Elle quitta l'asile en novembre 1879, mais dut y rentrer l'année suivante, en septembre, à cause de ses violences contre son mari et contre les passants qu'elle arrêtait dans la rue pour les accuser de la voler. L'affaiblissement intellectuel avait fait de grands progrès ; elle était devenue gâteuse, se souillait de ses excréments ; en outre elle était agitée jour et nuit. De plus des idées de grandeur étaient survenues : elle était reine, voulait de beaux habits, une meilleure nourriture, réclamait tout l'argent qui lui revenait, etc. Les troubles moteurs persistaient : secousses du visage, agitation des bras et des jambes, mouvements isolés des doigts et des orteils. La sensibilité était partout très diminuée. Elle devint peu à peu plus tranquille, mais en même temps l'affaiblissement intellectuel faisait des progrès et elle fut transférée dans un autre asile.

Actuellement elle est complètement démente, gâteuse, ne parle plus. Les troubles moteurs persistent très accusés dans toutes les parties du corps ; ils sont cependant moins prononcés aux membres inférieurs que chez sa sœur ; la marche est encore assez sûre quoique troublée par les mouvements choréiques. La langue est tirée très difficilement, agitée de mouvements continuels. Les globes oculaires présentent aussi de petits mouvements ; les pupilles sont de dimension moyenne, la droite encore plus grande que la gauche.

Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés ; le phénomène du pied existe, La sensibilité est toujours diminuée. Elle peut saisir sûrement les objets qu'on lui présente ; le bras cependant fait alors de larges excursions. Pendant le sommeil tous les mouvements cessent, complètement.

Les bruits du cœur sont clairs ; le pouls est mou, mais de fréquence normale.

OBSERVATION XLIV (Résumée)

(Huber. *Virchows Arch.* 1887. Bd. 108. p. 267).

Homme de 38 ans. Chorée depuis l'âge de 30 ans, Hérité similaire (1).

Jacob Rinderknecht, 38 ans, teinturier en soie, entré le 7 octobre 1886 à la Clinique médicale de Zurich.

Son père, deux oncles, une tante, le grand-père, l'arrière-grand-père paternels, une grande tante, une sœur et deux cousins furent atteints de la même maladie. Du côté maternel pas d'antécédents nerveux.

Il aurait eu deux fois le typhus abdominal en 1870 et en 1873 ; pas de rhumatisme, pas d'affection cardiaque. Marié en 1874, il a encore deux enfants (13 et 10 ans) ; un autre est mort à six mois de méningite.

Début de la chorée en 1878, à l'âge de 30 ans. La maladie a commencé par les muscles des paupières, puis s'étendit aux muscles de la bouche et de la face ; et l'année suivante aux muscles des épaules, du cou et des membres supérieurs. Jamais de douleurs. Malgré les mouvements involontaires il pouvait encore bien accomplir son travail ; il se fatiguait seulement plus vite qu'auparavant. Au bout de 6 ans aggravation notable. apparition des mouvements involontaires dans les genoux et les orteils. Depuis six mois les troubles de la marche sont devenus si prononcés qu'il était obligé de se rendre en chemin de fer à son travail (trajet d'environ 4 lieue). Sur la route il a été pris souvent pour un homme ivre. Depuis le même moment est devenu graduellement de plus en plus difficile. Enfin depuis le mois d'août il a dû abandonner tout travail.

Etat actuel : Homme de taille moyenne, de bonne corpulence et de bonne constitution. Examiné au lit : mouvements continuels et involontaires étendus à tout le corps. Ces mouvements sont très prononcés à la face (front, sourcils, paupières, bouche, ailes du nez, joues) et au cou.

1. Nous avons rapporté plus haut les 2 autres observations publiées par M. Huber (Observ. IX et XXIX ; et l'histoire généalogique de ces malades (p. 28).

Grande difficulté pour laisser la langue tirée hors de la bouche, ou pour garder la bouche ouverte, Même difficulté pour siffler par suite des mouvements involontaires des lèvres.

Parole entre coupée, légèrement nasonnée, monotone et difficilement compréhensible; il parle comme s'il serrait en même temps la langue entre les dents. Les piliers du voile du palais participent aux mouvements; mais pas le larynx. Les yeux restent en repos, suivent régulièrement les mouvements du doigt. Fond de l'œil normal.

Mouvements très fréquents d'élévation des deux épaules soit en même temps, soit alternativement; contraction des grands pectoraux; pronation et supination des avant-bras; écartement fréquent des doigts, ou bien flexion et extension d'un ou de plusieurs doigts et du pouce. Le malade essaie de masquer l'instabilité des membres supérieurs par des mouvements paraissant appropriés à un but, par exemple en tirant sur la couverture du lit, ou en feignant de placer les bras dans la rectitude, ou en s'efforçant d'arrêter les mouvements en cramponnant les doigts aux draps du lit.

Les muscles du dos et de l'abdomen participent aux mouvements involontaires. Les membres inférieurs également, mais les mouvements y sont plus lents, moins étendus et moins fréquents qu'à la tête et aux membres supérieurs. Les jambes habituellement en extension sont tantôt légèrement écartées, tantôt au contraire rapprochées; souvent les quadriceps se contractent et se dessinent sous la peau; mouvements fréquents et isolés des orteils.

Le malade peut se lever et quitter son lit, mais il obéit à l'invitation donnée par des mouvements brusques et saccadés. La démarche est accélérée, sans souplesse et entrecoupée par des arrêts soudains avec gesticulations très prononcées.

A l'occasion des mouvements intentionnels les mouvements involontaires diminuent considérablement sans disparaître cependant complètement, et le malade exécute facilement et avec sûreté des mouvements qui demandent une certaine précision (faire entrer une aiguille dans un trou percé dans une feuille de papier, etc.)

Cependant l'écriture se ressent manifestement des mouvements involontaires.

La force musculaire, la sensibilité générale et spéciale sont parfaitement conservées. Les mouvements passifs et actifs des articulations sont libres. Ni hypertrophie, ni atrophie des muscles. Pas de points douloureux à la pression.

Réflexes rotuliens forts. Réflexes crémastérien et plantaire bien accusés, sans exagération. L'excitabilité électrique des muscles et des nerfs normale.

Toutes les fonctions se font normalement. Pas de lésions cardiaques ; pouls régulier, non accéléré, 68 pulsations.

Les mouvements cessent complètement pendant le sommeil.

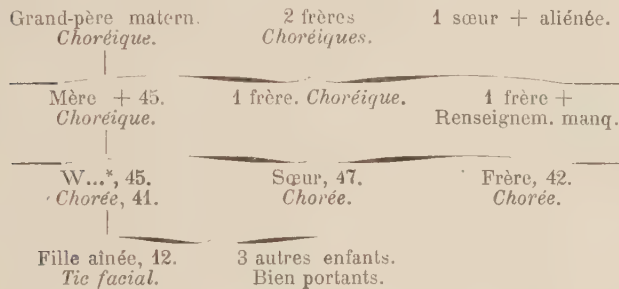
En avril 1887, six mois après son entrée, l'état était resté stationnaire ; un traitement prolongé par l'arsenic et le bromure de potassium n'avait pas amené de modifications.

Ees urines analysées pendant huit jours se sont montrées de tous points normales.

OBSERVATION XLV

(Zacher. *Neurolog. Centralb.* 15 janv. 88.)

Homme de 45 ans ; choréique depuis 3 ans ; Affaiblissement de l'intelligence ; irritabilité. Hérité similaire. Grand-Père maternel, oncles, mère frère, sœur. Sa fille a un tic de la face.



W..., âgé de 45 ans, a toujours eu une bonne santé jusqu'à 41 ans. A cet âge apparition des premiers mouvements involontaires ; depuis deux ans il est incapable de travailler ; il est devenu très irritable, s'emporte, maltraite sa femme, dans ses colères brise tout ce qui lui tombe sous la main ; on a dû l'enfermer dans un asile d'aliénés.

Les mouvements involontaires sont généralisés à la face, aux membres, au tronc ; ils sont en général plus fréquents et plus prononcés aux extrémités. La respiration est habituellement régulière, accompagnée cependant parfois de bruits divers. La démarche est troublée à un très haut point par les mouvements involontaires : Il s'avance tantôt à petits pas, tantôt à grandes enjambées, s'arrête court au milieu de la marche pour lutter contre les mouvements désordonnés des membres et du tronc et reprendre son équilibre. L'occlusion des yeux n'augmente pas ces troubles.

La volonté arrête temporairement les gesticulations ; il peut saisir un objet désigné assez vite et assez facilement, cependant il lui arrive souvent de mettre un certain temps avant de pouvoir accomplir le mouvement. Lorsque les mouvements sont plus compliqués et plus suivis, comme par exemple pour s'habiller ou se déshabiller, souvent des gesticulations involontaires viennent les interrompre. Il réussit assez bien à écrire son nom une première fois, mais si on le lui fait écrire une seconde fois les lettres s'entremêlent les unes dans les autres et le deuxième nom devient illisible. La langue ne paraît être tirée que difficilement hors de la bouche, et elle est animée de mouvements continuels et désordonnés. Le langage est monotone, entrecoupé de pauses. Les mouvements volontaires des yeux s'exécutent bien, cependant ils sont quelquefois aussi troublés par des secousses.

Les gesticulations ne diminuent pas par la concentration de l'attention ; elles augmentent plutôt lorsque le malade se sent observé ; elles cessent complètement pendant le sommeil. La force musculaire est bien conservée ; les réflexes ne sont pas exagérés. La sensibilité, paraît parfaitement intacte. En outre de son irritabilité, dont nous avons déjà parlé, il présente des troubles psychiques assez marqués ; il ne se rend pas compte de son état, prétend qu'il peut bien travailler et qu'on a dit le contraire pour le faire enfermer, il accuse le maire et d'autres personnes de son village de lui en vouloir, de le faire trembler, etc. Son intelligence est très moyenne, mais il est vrai de dire qu'il n'a reçu qu'une instruction très rudimentaire, il ne sait pas lire et sait seulement écrire son nom. La conformation du crâne et de la face ne présentent rien d'anormal, si ce n'est une certaine étroitesse du front.

OBSERVATION XLVI (Résumée).

(Hoffmann, observ. I, *Virchow's Archiv*. Bd 111. 1888.) (1)

Homme de 43 ans. Chorée depuis l'âge de 30 ans. Mouvements choréiques très prononcés. Affaiblissement intellectuel. Hérité similaire.

Georges Wipfler, cultivateur, 43 ans, célibataire, entré le 13 juin 1887 dans le service du professeur Erb à Heidelberg.

1. Nous avons donné plus haut l'histoire généalogique de la famille Wipfler (p. 30). — Nous avons aussi rapporté précédemment l'observation d'un des malades de M. Hoffmann (observ. V), appartenant à la famille Wipfler ; et l'observation d'un autre malade appartenant à une autre famille (Karcher, observ. XII).

De nombreux membres de sa famille ont été choréiques (voir le tableau d. 6.) Bonne santé dans son enfance, il apprenait facilement à l'école; a fait régulièrement son temps de service militaire. A 27 ans il paraît avoir eu une maladie avec fièvre et céphalalgie.

Début progressif de la maladie actuelle à partir de 30 ans sans cause occasionnelle apparente. Les manifestations choréiques paraissent s'être étendues dès le début à tout le corps.

Etat actuel. — Homme grand, maigre, fortement constitué.

Pendant la veille, que le malade soit couché, assis, debout ou en marche, le corps ne reste pas un seul moment en repos.

A la face les muscles des joues et des lèvres sont continuellement en action, un peu plus à droite qu'à gauche, ceux du front et des paupières se contractent plus rarement; les globes oculaires restent habituellement tranquilles, ce n'est que d'une façon accidentelle qu'ils s'éloignent involontairement du même côté.

La bouche s'ouvre et se referme par moments d'elle-même, mais il est difficile pour le malade de l'ouvrir et de la maintenir ouverte volontairement. La langue est continuellement en mouvement dans la cavité buccale; elle peut être tirée au dehors mais rarement droite, le plus souvent elle est déviée d'un côté ou de l'autre, et recourbée en divers sens et bientôt elle rentre involontairement en même temps que les mâchoires se referment. Le voile du palais prend part aussi aux mouvements choréiques. Le larynx reste en repos. La parole est claire, elle n'est pas nasonnée; les phrases sont courtes et fréquemment entrecoupées par l'interjection « Ja ».

La tête est fréquemment portée en avant, en arrière, de côté, et dans toutes les directions possibles. Les épaules sont attirées en haut, en arrière, ou ramenées en avant: les bras portés tantôt en adduction, tantôt en abduction, fléchis ou étendus dans l'articulation des coudes, les avant-bras tournés en pronation ou en supination; les doigts sont écartés, rapprochés de nouveau les uns des autres, fléchis ou étendus d'une façon irrégulière. Le tronc est incliné en avant, en arrière, sur les côtés, ou dans diverses positions intermédiaires par suite des mouvements incoordonnés de ses muscles. Aux membres inférieurs les mouvements choréiques sont aussi très prononcés. Le malade marche à grands pas, en fléchissant légèrement sur les genoux décrivant de larges oscillations, titubant et se dandinant; en même temps les bras sont souvent assez largement écartés du corps, comme on voit chez les danseurs de ballet.

Si on examine le malade déshabillé on est bientôt convaincu que l'appareil des muscles volontaires dans sa totalité, à l'exception peut-être du diaphragme et des cordes vocales, présente un changement

de mouvement continu. Ces mouvements sont incoordonnés et irréguliers dans leur mode de succession et dans leur durée.

Cependant le malade s'habille et se déshabille sans difficulté, il mange seul, etc. Malgré les gesticulations involontaires des bras et des jambes il atteint le but proposé avec une sûreté remarquable, ainsi dans les actes intentionnels ou ordonnés les mouvements involontaires, sans disparaître tout à fait, diminuent considérablement. Pendant le sommeil les gesticulations disparaissent.

Si on lui dit d'écrire son nom et le lieu de sa naissance on remarque que l'écriture est très altérée pour diverses causes; d'abord par suite des mouvements choréiques les mots ne sont pas sur une ligne droite mais irrégulière et ondulée : d'autre part à cause de l'affaiblissement intellectuel les mots sont confondus les uns avec les autres et il entremêle des lettres de son nom avec des lettres de son lieu de naissance.

L'état mental en effet est très affaibli depuis quelques années : la mémoire est perdue en grande partie, il se croit malade seulement depuis deux ans, se rappelle à peine le nombre de ses frères et sœurs : il passe sans transition d'un sujet à un autre, se montre en général très bavard et répète souvent ce qu'il a déjà dit. La lecture lui est assez difficile par suite de son agitation corporelle : cependant il énonce assez bien les mots mais il ne peut dire le sens de ce qu'il vient de lire, c'est parce que, dit-il, ses yeux sont affaiblis. Le facies est sans expression ; les sentiments affectifs sont émoussés et presque éteints. Il est habituellement doux et bienveillant et ne s'irrite et ne s'emporte que rarement.

Les muscles ne présentent ni d'atrophie ni d'hypertrophie. Pas de paralysie, pas de parésie. L'excitabilité mécanique et électrique des muscles et des nerfs est normale. Les réflexes tendineux (olécrânien, rotulien, et du tendon d'Achille) sont normaux ; pas de clonus du pied.

Les sensibilités générales et spéciales sont bien conservées. Les fonctions organiques s'exécutent normalement, les bruits du cœur sont clairs et réguliers, pouls à 72. Respiration régulière. Pas d'albumine ni de sucre dans les urines.

Au mois d'octobre les diverses médications employées, en particulier un traitement arsenical, n'avaient pas amené de modifications.

Il s'est plaint à plusieurs reprises de douleurs à la nuque, mais sans grande intensité. Les mouvements choréiques persistent plus longtemps et se prolongent parfois pendant le sommeil. Du 3 au 6 octobre il fut assez agité et un peu excité, il allait et venait continuellement, disant qu'il était dégoûté de la vie et qu'il aimait mieux mourir. Cette

excitation fut bien vite calmée par des doses moyennes de bromure de sodium.

Dans le courant de novembre il s'est formé spontanément un othématome dans la conque de l'oreille droite.

OBSERVATION XLVII (Résumée).

(Hoffmann. *Ibid.* Observ. III).

*Homme de 41 ans. Chorée depuis cinq ans. Affaiblissement intellectuel.
Hérédité similaire.*

Henri Wipfler, 41 ans, frère des deux malades précédents.

Bonne santé pendant sa jeunesse ; ni convulsions, ni chorée. A fait régulièrement son service militaire. Marié, il a deux enfants, l'un de 13 ans et un autre de 6 mois bien portants ; un autre enfant est mort jeune.

Il y a deux ans il ne présentait encore aucune trace de sa maladie actuelle. A cette époque il tomba d'un échaffaudage, sans se faire de blessures sérieuses ; quelque temps après il se fractura la malléole externe droite en sautant de sa voiture. Cette fracture fut mal consolidée et le gêne encore pour marcher. C'est vers cette époque qu'apparurent des mouvements involontaires dans diverses parties du corps, commissures labiales, épaules, etc. (un ouvrier qui travaillait depuis longtemps avec lui est très explicite sur ce point.) Vers le même moment aussi, les facultés intellectuelles commencèrent à baisser. Pas d'épilepsie.

Actuellement la mémoire et l'intelligence sont très manifestement affaiblies. Lui-même n'a rien remarqué de sa chorée, et il se plaint seulement de son pied mal guéri ; pendant qu'on l'examine il reste assis sur sa chaise complètement indifférent.

Cependant des mouvements involontaires, irréguliers et incoordonnés existent dans la face (un peu plus à droite), dans la langue, les épaules, les bras, les mains, le tronc et les membres inférieurs. Ces secousses involontaires sont peu étendues et se succèdent irrégulièrement. La marche est mal assurée, titubante, irrégulière ; faux pas fréquents. Les yeux restent tranquilles. Le regard est vague. La pupille droite est plus large que la gauche ; toutes deux réagissent bien à la lumière.

La bouche ne peut être gardée longtemps ouverte. A intervalles assez rapprochés bruits involontaires et inconscients : « em, em, em. » Force musculaire ; excitabilité mécanique des muscles, sensibilité

normales. Réflexes tendineux exagérés aux membres supérieurs et inférieurs.

OBSERVATION XLVIII (Résumée).

(Hoffmann. *Ibid.* Observ. IV).

Femme de 44 ans. Choréique depuis environ cinq ans. Affaiblissement intellectuel. Hérité similaire.

Catherine Spiess, née Waldi, 44 ans, cousine germaine des malades précédents.

Son père, Nicolas Waldi, fut atteint pendant dix à douze ans de chorée et mourut à 50 ans. Son frère unique est mort à 7 ans de convulsions. La malade, mariée deux fois, a eu d'un premier mariage un fils et une fille (24 et 22 ans); le premier, pendant son enfance, criait souvent la nuit. Elle a du second mariage 5 enfants (14 à 2 ans) bien portants; un autre est mort à 6 mois de convulsions.

La malade a joui d'une bonne santé pendant sa jeunesse. Elle a été régulièrement réglée; ses accouchements se sont passés normalement. Jamais d'épilepsie.

La chorée aurait débuté il y a environ cinq ou six ans, d'après le récit d'un de ses parents qui habite la même localité; mais la malade se considère encore comme parfaitement saine. Si elle ne peut plus lire ni écrire comme auparavant c'est, dit-elle, « parce que ses yeux sont faibles »; si maintenant lorsqu'elle vend quelque chose elle laisse ses enfants compter « c'est parce qu'elle n'a pas le temps de le faire ».

État actuel. — L'intelligence et la mémoire sont très affaiblies; le visage sans expression, la parole n'est pas altérée, la voix est claire et libre. Les pupilles sont égales, un peu dilatées, les réflexes pupillaires sont bien conservés.

Les mouvements choréiques sont généralisés. A la face ils sont plus marqués du côté droit, plus prononcés aussi dans le domaine du facial inférieur que dans celui du facial supérieur. Les mouvements des yeux ne présentent rien de pathologique.

Les bras sont portés pas moments en dehors ou élevés en même temps que les épaules. Les doigts sont écartés, étendus ou fléchis; les mouvements involontaires sont cependant moins vifs aux doigts qu'aux épaules et au visage. Le tronc et les membres inférieurs sont aussi le siège de mouvements involontaires.

La marche est très troublée, elle se fait à grands pas avec des oscillations de côté. Il est impossible à la malade de se tenir sur un seul pied ou sur la pointe des pieds.

Les muscles sont peu développés et faibles, leur excitabilité mécanique est normale, le sens musculaire est bien conservé; ni parésies, ni contractures, ni atrophies.

A l'occasion des mouvements intentionnels, les gesticulations diminuent, elles cessent pendant le sommeil.

La sensibilité paraît normale, quoique les réactions aux impressions douloureuses soient assez faibles.

Les réflexes tendineux aux membres supérieurs et inférieurs sont augmentés. Pas de clonus du pied.

Le cœur est normal, son action régulière; le pouls est à 72.

La forme du crâne ne présente rien d'anormal.

OBSERVATION XLIX (Résumée)

(Lannois. *Rev. de méd.* 10 août 1888. Observ. I) (1)

Homme de 36 ans. Chorée depuis l'âge de 34 ans environ. Troubles mentaux.

Vey..., Jean-Joseph-Sébastien, 36 ans, forgeron, entrée à l'Hôtel-Dieu de Lyon, service de M. le professeur Lepine, le 27 mai 1888.

Son arrière-grand-père, sa grand'mère, son père, sa sœur et de nombreux collatéraux ont été atteints de la même affection.

Il a eu trois enfants morts en bas âge. Pas de syphilis, pas de rhumatisme, excès alcooliques. A 16 ans, maladie grave avec fièvre et délire, à 18 ans variole.

Le début remonte à deux années au moins et les symptômes choréiques ont augmenté notablement à l'occasion de chagrins. Ce sont les troubles de la marche qui ont attiré les premiers l'attention.

Les mouvements choréiques sont d'ailleurs modérés et cessent même complètement au repos. Ils sont au contraire beaucoup plus actifs lorsqu'on l'interroge ou qu'il est excité.

Du côté des membres supérieurs quelques secousses dans le pouce de chaque côté, mais pas de mouvements à grand rayon. C'est plutôt une instabilité continuelle qui le force à changer ses mains et ses bras de place. A l'occasion d'un mouvement volontaire, l'agitation cesse à la condition qu'il ne soit pas obligé de tendre trop longtemps sa volonté.

1. Nous avons rapporté plus haut (p. 32), l'histoire généalogique de la famille Vey, et la deuxième observation de M. Lannois (observ. VIII).

Debout il lui est impossible de tenir en place, il semble qu'il soit obligé de changer à chaque instant le membre sur lequel il repose. Il se dandine en marchant; la marche n'est pas facile, elle est saccadée, et se rapproche de la titubation de l'homme ivre,

A la face les mouvements sont localisés dans la partie inférieure; les commissures labiales, soit ensemble, soit isolément, s'abaissent convulsivement. Les grimaces s'accroissent quand il parle. La parole est relativement peu gênée. La langue remue beaucoup et il lui est impossible de la maintenir un instant hors de la bouche.

Les muscles du tronc surtout ceux de l'abdomen participent aux mouvements; contractions des obliques, des grands droits, contractions irrégulières du diaphragme. Respiration irrégulière.

Force musculaire bien conservée. Peut-être un peu d'analgésie du côté droit. Sens normaux. Réflexes rotuliens et plantaires exagérés.

Troubles mentaux à un haut degré. C'est d'ailleurs un faible d'esprit. La mémoire est notablement affaiblie; tendance très marquée aux enfantillages; violences par moments, il battait sa mère et sa sœur pour avoir de l'argent. Il accuse sa belle-mère de l'avoir volé et veut se venger et la voler à son tour.

Il ne semble pas affligé de son état.

OBSERVATION L (Résumée).

(Lannois. *Ibid.* Observ. III).

Femme de 60 ans. Chorée depuis une quinzaine d'années. Démence.

Rosalie H... femme Mar..., 60 ans, à la Charité de Vienne depuis de longues années. Tante des deux malades précédents.

Elle a eu cinq enfants, dont trois avant son mariage. Trois sont morts en bas âge, un à 19 ans non choréique. Un seul est survivant, il est âgé de 38 ans et ne présente aucune trace de chorée.

Le début de l'affection remonte à quinze années environ. Depuis longtemps déjà elle faisait des excès alcooliques.

Actuellement les mouvements choréiques sont très intenses au point que la malade est habituellement confinée au lit. Cependant elle se lève quelquefois, peut se tenir debout et marcher, mais en se livrant aux gesticulations les plus grotesques, présentant en somme le même tableau qu'un enfant atteint de chorée de Sydenham poussée à un point extrême.

Les mouvements sont généralisés et s'étendent à toutes les parties du corps: tête, face, membres supérieurs et inférieurs, tronc. A la

face tous les muscles sont en mouvement : muscles du front, des paupières, de la bouche, de la langue. Les bras sont dans un état d'agitation perpétuelle ; les doigts s'étendent ou se fléchissent tous ensemble ou isolément ; elle croise les mains puis les écarte vivement et fait un grand mouvement du côté qui projette ses bras et soulève son épaule (présentant ainsi par moments des mouvements à grand rayon).

Pendant le sommeil les mouvements ne sont pas abolis, ils sont seulement très atténués. La volonté diminue ou arrête momentanément les gesticulations involontaires à l'occasion des mouvements intentionnels ; il y a cependant à noter un peu de lenteur dans l'accomplissement de l'acte.

Les mouvements s'étendent aussi aux muscles du pharynx et probablement aussi à ceux du larynx ; car il arrive souvent qu'une phrase commencée sur un ton bas se termine tout à coup par deux ou trois mots prononcés sur un ton beaucoup plus élevé. La parole est un peu lente, légèrement scandée ; de temps à autre la moitié d'un mot ne sort pas ou même un mot entier manque complètement.

Réflexes tendineux nettement exagérés, surtout à gauche, organes des sens normaux.

L'état mental est très affaibli ; elle n'a plus de mémoire, ne sait pas son âge, combien elle a eu d'enfants. Elle a aussi un air de satisfaction et ne paraît pas affectée de son état. Elle semble avoir conservé des sentiments assez vifs pour le fils qui lui reste.

OBSERVATION LI (Résumée).

(Lannois. *Ibid.* Observ. IV)

Homme, 50 ans. Chorée depuis l'âge de 47 ans.

Bar..., Louis, Michel, 50 ans, manœuvre. Oncle des deux premiers malades ; cousin germain de la troisième ; son frère mort à 30 ans, n'était pas choréique mais il était idiot ; sa mère était choréique, etc. Il a eu 3 enfants : 2 sont morts en bas âge ; une fille survivante, 7 ans, est bien portante.

Bar... a toujours été bien portant ; il a fait 14 ans de service militaire ; il nie tout antécédent alcoolique ou vénérien.

La chorée a débuté chez lui à l'âge de 47 ans, il y a trois ans, par des mouvements légers et du tremblement, dans les membres supérieurs ; les accidents s'accrochèrent progressivement, les mouvements prirent les jambes, puis les muscles de la face et de la langue.

Actuellement il remue continuellement. Aux membres supérieurs

les mouvements de la main et des doigts ressemblent assez au tremblement de la maladie de Parkinson, mais de temps à autre une secousse plus vive agite le membre tout entier et soulève les épaules. Les mouvements choréiques se suspendent pendant les mouvements volontaires. Du côté des membres inférieurs, mouvements continuels du pied et des orteils; parfois les muscles de la jambe et des cuisses ont des mouvements très étendus qui projettent les membres de côté. La marche n'est pas encore très gênée et il peut faire facilement 6 ou 7 kilomètres; mais sa démarche ressemble à celle d'un homme ivre au point de faire rire souvent les passants et de l'empêcher de trouver du travail.

Force conservée; réflexes nettement exagérés.

A la face, quelques mouvements dans les muscles du front et des paupières, beaucoup plus marqués au niveau de la bouche. La langue bouge continuellement et il lui est impossible de la maintenir au dehors. Le voile du palais et les constricteurs du pharynx présentent eux-mêmes des secousses très faciles à voir. Il en résulte une gêne notable de la parole et de la déglutition. Réflexe pharyngien normal.

Tous ces mouvements cessent par le sommeil, et il a remarqué que le matin, au réveil, il reste parfois quelques minutes sans secousse. Par contre, l'émotion exagère beaucoup ces mouvements.

Léger abaissement de l'ouïe et de la vision, mais la sensibilité générale paraît intacte.

Il a beaucoup changé de caractère: autrefois gai et insouciant, il est devenu triste et soucieux: il est honteux des regards qui se portent sur lui et il pleure tous les jours sur sa situation.

OBSERVATION LII (Résumée).

(Lannois, *Ibid.* observ. V)

Homme de 52 ans. Chorée depuis quatre ans; affaiblissement intellectuel.

Joseph De., 52 ans, cousin germain des malades précédents. Trois frères choréiques, mère et grand-père choréiques, etc. A longtemps travaillé comme garçon jardinier; aujourd'hui il est incapable de tout travail.

Bien portant autrefois, peu d'excès alcooliques. A eu 3 enfants;

2 sont morts du croup, un fils de 8 ans est bien portant et intelligent.

Début de la chorée il y a quatre ans, d'abord par les muscles du cou, puis par ceux des mains.

Actuellement les mouvements choréiques sont généralisés et très accusés, mais prédominent toutefois au cou et dans tout le côté droit du corps. Le diaphragme participe aux mouvements involontaires de même que les muscles des globes oculaires (mouvements de latéropulsion, irréguliers et ne ressemblant pas au nystagmus).

La parole est lente et très gênée quoique non saccadée; on est souvent obligé de le faire répéter pour comprendre. Mouvements du voile du palais et troubles de la déglutition.

La marche est un peu troublée et caractéristique. Il éprouverait parfois de la propulsion et rarement de la rétropulsion. Chutes assez fréquentes.

Sous l'influence de la volonté les mouvements choréiques s'arrêtent pour un instant. Le sommeil n'a qu'une influence relative.

Les réflexes tendineux sont nettement exagérés; pas de troubles de la sensibilité.

Il ne se plaint aucunement de fatigue, il ne souffre pas et n'accuse qu'un certain degré de céphalalgie presque permanente et qui parfois est suffisante pour le tenir éveillé.

Le moral est profondément affecté par l'incapacité de travail. Il souffre de voir que sa femme est seule à gagner leur pain, et ses mouvements incessants le rendent honteux. Il lui arrive assez souvent de pleurer. Son intelligence paraît d'ailleurs assez bornée et la mémoire très affaiblie.

OBSERVATION LIII (Résumée).

(Lannois. *Ibid.* observ. VI).

Homme de 50 ans. Chorée depuis 8 ans. Mouvements à peu près limités à la face. Débilité mentale.

Philibert Del... 50 ans, est le frère en précédent et habite le même village, comme leur troisième frère, Louis Del... qui commence à avoir des mouvements dans la tête et la face.

Il a toujours travaillé la terre, sauf 14 ans passés au service militaire. Marié et père de 4 enfants bien portants dont l'aîné a 20 ans.

Il n'accuse aucun autre antécédent morbide qu'une affection grave il y a huit ans, qu'il qualifie « fièvre cérébrale ». C'est à partir

de ce moment qu'il a commencé à avoir des mouvements de la face, et ce sont ceux-ci, qui aujourd'hui encore sont prédominants.

D'une manière générale et quoiqu'il remue depuis plus longtemps que son frère, ses mouvements sont beaucoup plus limités. Assis et au repos il ne présente guère que des mouvements des lèvres, de petites secousses dans la joue droite et du clignotement des paupières.

Il peut encore s'occuper, piocher la terre par exemple, à condition de ne pas aller vite et de se reposer souvent. A la suite d'un peu de travail il apparaît des secousses dans les membres supérieurs, dans les doigts et dans l'épaule et il faut qu'il se repose pour continuer.

La marche est encore possible, mais il lui arrive quelquefois de tomber indifféremment d'un côté ou de l'autre. Lorsque cela se produit, c'est toujours parce qu'une de ses jambes est projetée directement en dehors, et qu'en même temps l'autre fléchit brusquement.

La parole est très gênée et rendue presque incompréhensible par les mouvements des lèvres et de la langue. Il avale souvent de travers.

Sensibilité générale et spéciale intacte. Réflexes rotulien et pharyngien nettement exagérés.

Il a l'air beaucoup moins intelligent que tous les précédents: il passe dans le village pour un faible d'esprit et effectivement a l'air assez niais. Mémoire très affaiblie. Moins triste que son frère, a par contre plus mauvais caractère, se met fréquemment et sans motif dans de violentes colères.

OBSERVATION LIV (Résumée) (Lenoir. *Thèse de Lyon 1888*)

Femme de 66 ans. Chorée depuis une quinzaine d'années. Démence.

Marie Vey... inme Man... 66 ans, mariée à 19 ans, jouissait d'une robuste santé à cette époque. Elle eut 8 enfants dont 7 sont encore bien portants; l'aînée a 42 ans, et la plus jeune 18 ans.

La maladie actuelle remonte à une quinzaine d'années et aurait débuté par les mouvements de la tête. L'affection marcha lentement, mais depuis quatre ans elle a fait beaucoup de progrès; aujourd'hui la malade est dans l'impossibilité de travailler; on est obligé de l'habiller, de rester auprès d'elle de peur qu'elle ne tombe dans le feu en voulant s'en approcher.

Actuellement les mouvements choréiques sont surtout accentués à la tête, à la face et au tronc; les membres sont moins agités. Les

globes oculaires cependant sont parfaitement fixes. Les paupières, les sourcils et surtout les lèvres, la langue et les mâchoires sont le siège du mouvements très accusés. Il lui est impossible de rester la bouche ouverte. Les deux côtés sont également pris.

A la main les mouvements rappellent un peu ceux de la maladie de Parkinson.

L'influence de la volonté est bien évidente, et les mouvements voulus peuvent s'accomplir assez bien. Pendant le sommeil les mouvements choréiques sont abolis; pourtant son mari a remarqué que quelquefois ils persistent dans la bouche.

La marche est lente, pénible, mal assurée plutôt titubante. Au moindre obstacle sur son chemin elle tombe. Elle monte et descend difficilement un escalier.

La parole est très mal articulée; elle n'est comprise que de son entourage.

Les réflexes patellaires sont exagérés. La sensibilité parait normale. Quant à l'état mental d'aujourd'hui elle a l'air presque idiot. Les sentiments affectifs sont assez vifs. Elle comprend assez bien ce qu'on lui dit, bien que souvent on soit forcé de répéter plusieurs fois les mêmes questions sans qu'elle y réponde. Elle n'a pas très bon caractère, est très susceptible: à la moindre contrariété, à la moindre gronderie de son mari elle menace de se sauver; une fois même elle était partie, disant qu'elle allait se noyer.

OBSERVATION. LV

(Berdinel, Chorée des adultes, *Gaz. méd. de Paris*, 1878, p. 336, obs III.)

Homme, 43 ans. — Chorée chronique. — Diminution de la mémoire.

Da... (Jean), 43 ans, journalier, entré le 16 août 1877, service de M. Proust, à Lariboisière.

Atteint, depuis un an environ, d'une chorée généralisée, de forme classique, qui se traduit par des mouvements très étendus et désordonnés, affectant la tête et les membres; la station est très instable et le malade est dans un état d'agitation continuelle. Les mouvements disparaissent pendant le sommeil.

Depuis quelque temps, la mémoire diminue d'une façon très sensible. Tous les traitements ont échoué et après sept mois de séjour dans les salles, le malade quitte l'hôpital à peu près dans le même état. Pas de rhumatisme; pas de chorée pendant l'enfance.

OBSERVATION LVI.

(Berdinel, *Ibid.* obs. V.)

Homme, 46 ans. — Chorée chronique depuis trois ans. — Affaiblissement intellectuel.

M. L..., 46 ans, marchand ambulant, entré le 18 avril 1878, à Lariboisière, service de M. Proust. Plusieurs séjours antérieurs dans les hôpitaux pour la même maladie.

La chorée a commencé graduellement, il y a trois ans, sans cause appréciable. Les mouvements choréiques sont peu étendus, mais affectent les quatre membres et principalement les bras. En même temps que cette chorée, quelques troubles se sont montrés du côté de l'intelligence ; perte de la mémoire, affaiblissement intellectuel très marqué, au dire du malade. Depuis quelque temps il s'y ajoute de l'embarras de la parole, une sorte de bredouillement. Il dit n'avoir jamais eu de rhumatisme. Cœur sain.

OBSERVATION LVII (Résumée).

(Revillout, *Gaz des hôp.*, 1877, p. 802.)

Homme de 41 ans, entré le 3 juillet 1877, dans le service de M. Lasègue, à la Pitié. En 1871, à l'âge de 35 ans, début brusque de sa chorée à l'occasion d'une violente émotion (un colonel de cuirassiers avait été tué sous ses yeux pendant une émeute). Aussitôt après il avait été pris de mouvements involontaires plus prononcés du côté droit. Ces mouvements ont augmenté beaucoup à partir de 1876 ; à cette époque il perdit sa place de peintre en bâtiment à cause de l'aggravation de sa maladie et il se fit cantonnier. Il n'a jamais eu de douleurs ; jamais de rhumatisme ; il n'a pas été exposé au froid humide ; pas d'alcoolisme.

OBSERVATION LVIII (Résumée).

(M. Learn, *the Lancet*, 24 février 1885, p. 337).

Chorée datant de quinze ans chez un homme de 56 ans.

T. M., 56 ans, jardinier, entré à l'hôpital le 3 juin 1884, pour une chorée chronique.

Ses parents, ses frères et sœurs étaient tous bien portants et il ne paraît pas y avoir eu de rhumatisme ni de maladies nerveuses dans sa famille. Veuf, il a deux fils âgés de 14 et de 22 ans. L'aîné est bien portant, mais le plus jeune présente, d'après le dire de ses camarades, des mouvements involontaires des pieds et des épaules, surtout lorsqu'il lit. Il n'a pas eu de rhumatisme, les bruits du cœur sont normaux et il présente toutes les apparences d'une bonne santé.

Le patient né en Ecosse, habite depuis très longtemps aux environs de Londres. Il a toujours eu une bonne santé, n'était ni buveur ni fumeur. Pas de rhumatisme aigu ni de goutte, mais il a été atteint de rhumatisme musculaire sous forme de lombago.

Il y a environ quinze ans il devint « nerveux » marchait en chancelant, avait des tressautements dans les mains, et quand il était assis des mouvements des pieds, mais à un faible degré. Ces accidents apparurent graduellement, sans cause, et augmentèrent lentement jusqu'à il y a quatre ans, époque à laquelle il perdit sa femme après quelques jours de maladie. A partir de ce moment aggravation considérable de tous les symptômes choréiques, au point que depuis il n'a jamais pu reprendre son travail.

C'est un homme de taille moyenne, bien constitué. Examiné au lit il présente des mouvements continuels, irréguliers, manifestement choréiques, plus étendus aux bras et à la tête qu'au tronc et aux jambes. La tête est tournée de côté et d'autre et fréquemment soulevée. Les muscles de la face, particulièrement ceux qui entourent la bouche et le muscle occipito-frontal sont souvent en action. Les bras, surtout le droit, sont constamment en mouvement; abaissés, puis ramenés en haut, les poignets et les coudes soulevés du lit, les avant bras portés en pronation et en supination, les doigts étendus et fléchis tour à tour ainsi que les pouces. Les épaules prennent part à ces mouvements et sont aussi irrégulièrement soulevés de dessus le lit. Les jambes et les pieds sont aussi affectés mais à un moindre degré. Tous ces mouvements ont comme caractère d'être irréguliers, saccadés et paraissent souvent faits avec demi-intention. Ils s'arrêtent seulement pendant le sommeil mais diminuent de fréquence et d'intensité quand personne ne lui parle ou ne l'observe. Il est un certain temps avant de répondre aux questions et le plus souvent les mots sont assez mal articulés. Il est devenu irritable et s'excite pour des choses futiles, mais il ne présente pas de démence à proprement parler.

La sensibilité cutanée est normale; pas de troubles fonctionnels ni organiques des yeux. Surdité légère.

Sueurs fréquentes et profuses; se plaint souvent d'une sensation de

chaleur et la nuit se couvre beaucoup moins que les autres malades. La température est normale ; pouls habituellement à 80 ; pas de souffle au cœur, bruits normaux. La respiration varie de 14 à 18 par minute, elle est entre coupée et irrégulière.

Il ne peut se tenir debout seul et s'il essaie de marcher avec l'assistance d'autres personnes sa marche est titubante, irrégulière et hésitante, le talon touchant d'habitude le sol le premier. Le réflexe plantaire est diminué ; pas de phénomène du pied, mais les réflexes rotuliens sont exagérés. Fréquents maux de tête, légères douleurs dans les mollets et sensation de fatigue.

L'urine paraît chargée en urates, l'urée au contraire est diminuée pas d'albumine, quelques traces de sucre.

Les mouvements n'ont pas été améliorés par le traitement : arsenic et fer pendant quelques mois, puis bromure de potassium et teinture de ciguë ; enfin sulfate de zinc. On a aussi essayé les pulvérisations d'éther sur la colonne vertébrale.

Vu : le Doyen,

Vu : bon à imprimer,

BROUARDEL.

CHARCOT.

Vu et permis d'imprimer :

Le vice-recteur de l'Académie de Paris

GREARD.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
INTRODUCTION	1
HISTORIQUE.	5
ÉTIOLOGIE.	22
1). Héritéité	22
2). Age.	56
3). Sexe	74
4). Grossesse	75
5). Rhumatisme. Affections cardiaques.	82
6). Émotions morales. Shock nerveux.	89
7). Rapports avec l'hystérie, l'épilepsie, etc.	97
SYMPTOMATOLOGIE	108
MARCHE. DURÉE. PRONOSTIC.	184
DIAGNOSTIC	188
ANATOMIE PATHOLOGIQUE. PATHOGÉNIE.	213
TRAITEMENT.	233
CONCLUSIONS.	235
OBSERVATIONS	237

